

magyar
nyelvű
kiadás

2020 ESC Pocket Guidelines

Klinikai Irányelvek
Bizottsága



European Society of Cardiology
Les Templiers - 2035, Route des Colles
CS 80179 Biot
06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Phone: +33 (0)4 92 94 76 00
Fax: +33 (0)4 92 94 76 01
Email: guidelines@escardio.org

www.escardio.org/guidelines

ACHD

ESC Irányelvek a felnőttkori
kongenitális szívbetegségek kezelésére



European Society
of Cardiology

Rövidítések és betűszavak

6MWT	6 perces járástesz
AAOCA	rendellenes koronáriaeredés (orificium) az aortából
AAOLCA	rendellenes bal koronáriaeredés (orificium) az aortából
ACAPA	rendellenes koronáriaeredés az artéria pulmonalisból
ACE	angiotenzin-konvertáló enzim
ACHD	felött kongenitális szívbetegség
ALCAPA	rendellenes bal koronáriaeredés a pulmonalis artériából
AR	aortaregurgitáció
ARB	angiotenzin II receptor-blokkoló
ARCAPA	rendellenes jobb koronáriaeredés a pulmonalis artériából
AS	aortastenosis
ASD	pitvari septumdefektus
AT	atrial tachycardia
AV	atrioventricular
AVA	aorta billentyű aera
AVNRT	atrioventricular node reentrant tachycardia
AVRT	atrioventricular reentrant tachycardia
AVSD	atrioventricularis septumdefektus
BAV	bicuspid aortabillentyű
CCT	kardiovaszkuláris komputertomográf
ccTGA	kongenitálisan korrigált nagyér-transzpozíció
CHD	kongenitális szívbetegség
CMR	kardiovaszkuláris mágneses rezonancia
CoA	coarctatio aortae
CPET	kardiopulmonalis terheléses vizsgálat
DCRV	double-chambered jobb kamra
EF	ejekciós frakció
EP	elektrofiziológia/elektrofiziológiai
HTAD	öröklődő mellkasi aortabetegség
IART	intraatrial reentrant tachycardia
ICD	implantálható kardioverter defibrillátor
IE	infektv endocarditis
IVC	inferior vena cava
B-J	bal-jobb
LA	bal pitvar
LV	bal kamra
LVESD	bal kamrai végszisztolés átmérő
LVH	bal kamrai hipertrofia

LVOT	bal kamrai kiáramlási pálya
LVOTO	bal kamrai kifolyó pálya obstrukció
MAPCAs	major aortopulmonalis kollaterális
PA	pulmonalis artéria
PAH	pulmonalis artériás hipertónia
PAP	pulmonalis artériás nyomás
PAWVP	pulmonalis artériás éknyomás
PDA	periszisztáló ductus arteriosus
PH	pulmonalis hipertónia
PM	pacemaker
PR	pulmonalis regurgitáció
PS	pulmonalis stenosis
PVR	pulmonalis vaszkulárisrezisztencia
PVRep	pulmonalis billentyű csere
Qp:Qs	pulmonalis-szisztémás áramlás aránya
RA	jobb pitvar
RV	jobbkamra
RVEDVi	indexált jobb kamrai védiasztolés volumen
RVESVi	indexált jobb kamrai végszisztolés volumen
RVH	jobbkamra-hipertrofia
RVOT	jobb kamrai kifolyó pálya
RVOTO	jobb kamrai kifolyó pálya obstrukció
RVSP	jobb kamrai szisztolés nyomás
SCD	hirtelen szívhálál
SND	sinuscomó-diszfunkció
SubAS	szubaortikus stenosis
SupraAS	supraaortikus stenosis
SVC	superior vena cava
SVT	supraventricularis tachycardia
TGA	nagyér transzpozíció
TOE	transoesophageális szivultrahang
TOF	Falot-tetralógia
TPVI	transzkatéteres pulmonalis billentyű-implantáció
TR	tricuspidalis regurgitáció
TTE	transthoracalis szivultrahang
TV	tricuspidális billentyű
UVH	univentricularis szív
VF	kamrafiibrilláció
V _{max}	maximum Doppler-sebesség
VSD	kamrai septumdefektus
VT	ventricular tachycardia
WU	Wood egység



ESC

European Society
of Cardiology

© 2020 The European Society of Cardiology

A Pocket Guidelines egyetlen részlete sem fordítható, semmilyen formában nem másolható az ESC előzetes hozzájárulása nélkül.

Jelen dokumentum a „2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease” (European Heart Journal 2020 - doi/10.1093/eurheartj/ehaa554) alapján készült.

Az Európai Kardiológus Társaság által kiadott teljes dokumentum a társaság honlapján olvasható:

www.escardio.org/guidelines

Copyright © European Society of Cardiology 2020 – Minden jog fenntartva.

Ennek az Európai Kardiológus Társaság (ESC) Irányelv zsebkönyvnek a tartalma csak személyes és oktatási célból került közlésre. Kereskedelmi célú felhasználás nem engedélyezett. Az ESC Irányelvek zsebkönyv részei nem fordíthatók le és nem reprodukálhatók semmilyen formában az ESC írásos engedély nélkül. Engedély írásos kérelem alapján szerezhető be: ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers – 2035, Route des Colles – CS 80179 Biot - 06903 Sophia Antipolis Cedex – France.

Email: guidelines@escardio.org

Jogi nyilatkozat:

Az ESC Irányelvek az ESC nézeteit képviselik, amely a készítés idején elérhető tudományos és orvosi ismeretek és evidenciák alapos megfontolását követően jött létre.

Az ESC nem vonható felelősségre bármilyen ellentmondás, eltérés és/vagy kétértelműség miatt, amely az ESC Irányelvek és bármely egyéb releváns egészségügyi szerv által között hivatalos ajánlás vagy irányelv között lépne fel; különösképpen az egészségügyi ellátás és terápiás stratégiák megfelelő használatát illetően. Az egészségügyi szakembereket arra ösztönözzük, hogy az Irányelveket teljes mértékben vegyék figyelembe a klinikai döntéseik, valamint a megelőző diagnosztikus vagy terápiás orvosi stratégiáik meghatározása és végrehajtása során is. Azonban az Irányelv nem mentesíti az egészségügyi szakembereket az egyéni felelősség alól, hogy megfelelő döntést hozzanak az egyes betegek egészségügyi állapotával kapcsolatban, a beteggel és gondozójával egyeztetve (ha ez utóbbi jogosult és/vagy szükséges). Nem mentesítik az ESC Irányelvek az egészségügyi szakembereket, az alól, hogy gondosan és teljes körűen figyelembe vegyék az illetékes egészségügyi szervezetek által kibocsátott, releváns, hivatalos, frissített ajánlásokat és irányelveket, abból a célból, hogy minden beteg esetét az etikai és szakmai kötelezettségeket figyelembe vévő, tudományosan elfogadott adatok fényében tudják értékelni. Szintén az egészségügyi szakemberek felelőssége a gyógyszerekre és orvosi eszközökre, a felírás időpontjában érvényes alkalmazandó szabályok és előírások ellenőrzése.

A magyar nyelvű hivatalos fordítás a Magyar Kardiológusok Társasága és az Európai Kardiológus Társaság megállapodása alapján, a Magyar Kardiológusok Társasága szakmai ellenőrzésével készült.

Előnk: Prof. dr. Csánádi Zoltán. A pocket guideline-t fordította: Dr. Nagy Zsolt, a fordítást szakmai szempontból ellenőrizte: Dr. Bálint Olga Hajnalna PhD. Kiadja a Rosegger Kft., a Promenade Kiadói csoport tagja. 1037 Budapest, Montevideo u. 7., Postacím: 1300 Budapest. Pf.: 176. Tel.: 06-30 327-4143

További információk

www.escardio.org/guidelines

ESC Pocket Guidelines

2020 ESC Irányelvek a felnőttkori kongenitális szívbetegségek kezelésére (ACHD)*

Európai Kardiológus Társaság (ESC) Felnőtt Kongenitális Szívbetegségek kezeléséért felelős munkacsoportja

Felnőtt Kongenitális Szívbetegségek Nemzetközi Társasága (ISACHD) és az Európai Gyermek Kardiológia Egyesület (AEPC) jóváhagyásával.

Elnökök

Helmut Baumgartner

Department of Cardiology III:
Adult Congenital and Valvular Heart Disease
University Hospital Muenster
Albert Schweitzer Campus I
Building A1, D-48149
Muenster, Germany
Tel: +49 251 83 46110
Fax: +49 251 83 46109
E-mail: helmut.baumgartner@ukmuenster.de

Julie De Backer

Department of Cardiology
Ghent University Hospital
C. Heymanslaan 10
9000 Ghent, Belgium
Tel.: +32 9 332 56 27
E-mail: Julie.debacker@ugent.be

A munkacsoport tagjai:

Sonya V. Babu-Narayan (Egyesült Királyság), Werner Budts (Belgium), Massimo Chessa¹ (Olaszország), Gerhard-Paul Diller (Németország), Bernard lung (Franciaország), Jolanda Kluin (Hollandia), Irene M. Lang (Ausztria), Folkert Meijboom (Hollandia), Philip Moons (Belgium), Barbara J. M. Mulder (Hollandia), Erwin Oechslin (Kanada), Jolien W. Roos-Hesselink (Hollandia), Markus Schwerzmann (Svájc), Lars Sondergaard (Dánia), Katja Zeppenfeld (Hollandia).

¹Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) képviselőjében

ESC szervezetei, amelyek részt vettek a dokumentum kidolgozásában

Társaságok: Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Preventive Cardiology (EAPC), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Tanácsadó testületek: Council for Cardiology Practice, Council of Cardio-Oncology, Council on Valvular Heart Disease. Munkacsoportok: Adult Congenital Heart Disease, Aorta and Peripheral Vascular Diseases, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Development Anatomy and Pathology, e-Cardiology, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function.

ESC munkatársak:

Veronica Dean, Laetitia Flouret, Catherine Despres (Sophia Antipolis, Franciaország).
Külön köszönet Iain Simpson közreműködéséért.

*Készült a 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease című dokumentum alapján (European Heart Journal; 2020 – doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554).

Tartalomjegyzék

I. Általános szempontok	4
I.1 Ellátás szervezése	4
I.2 Diagnosztikai folyamat	4
I.3 Terápiás megfontolások	6
I.4 További szempontok	14
2. Specifikus léziók	18
2.1 Pitvari septumdefektus	18
2.2 Kamrai septumdefektus	21
2.3 Pitvar-kamrai septumdefektus	24
2.4 Perzisztáló ductus arteriosus	26
2.5 Valvularis aortaszűkület	28
2.6 Supravalvularis aortaszűkület	31
2.7 Subaorticus stenosis	32
2.8 Coarctatio aortae	33
2.9 Aortopátiák	37
2.10 Jobb kamrai kiáramlási pálya obstrukció	40
2.11 Ebstein-anómália	43
2.12 Fallot-tetralógia	44
2.13 Pulmonalis atresia kamrai septumdefektussal	47
2.14 Nagyér-transzpozíció	48
2.15 Kongenitálisan korrigált nagyér-transzpozíció	54
2.16 Jobb kamra pulmonalis artéria konduit	56
2.17 Univentricularis szív	57
2.18 Fontan-műtét utáni betegek	59
2.19 Koszorúér-anomáliák	62

ESC ajánlások osztályai

	Definíció	Javasolt szóhasználat
I. osztály	Bizonyíték és/általános egyetértés van abban, hogy az adott kezelés vagy beavatkozás előnyös, hasznos, hatékony.	Javasolt vagy indikált
II. osztály	Ellentmondásos bizonyítékok és/vagy eltérő vélemények az adott kezelés vagy beavatkozás hasznosságáról/hatékonyaságáról	
Ila osztály	Bizonyítékok/vélemények túlnyomórészt a hasznosság/hatásosság mellett szólnak.	Megfontolandó
Ilb osztály	Hasznosság/hatásosság a bizonyítékok/vélemények által kevésbé megalapozott.	Megfontolható
III. osztály	Bizonyítékok vagy általános egyetértés arról, hogy az adott kezelés vagy beavatkozás nem hasznos/hatékony és néhány esetben ártalmas is lehet.	Nem javasolt

©ESC

ESC evidenciaszintek

A-szintű evidencia	Több randomizált klinikai vizsgálatból vagy metaanalízisből származó adatok.
B-szintű evidencia	Egy randomizált klinikai vizsgálatból vagy nagy, nem randomizált vizsgálatokból származó adatok.
C-szintű evidencia	Szakértői konszenzus és/vagy kis vizsgálatokból, retrospektív vizsgálatokból, regiszterekből származó adatok.

©ESC

I. Általános szempontok

I.1 Ellátás szervezése

Speciális egészségügyi szervezet és speciális oktatási programok szükségesek ennek a betegpopulációnak az ellátásához. A felnőtt kongenitális szívbetegnél javasolt, hogy legalább egy alkalommal legyen kivizsgálva egy specializált centrumban, ahol meghatározzák a számára legmegfelelőbb terápiás tervet, és a szükséges utánkövetési gyakoriságot.

I.2 Diagnosztikus munkafolyamat

A részletes klinikai kivizsgálás mellett különösen fontos a betegek kórtörténete, amely részletes információt tartalmaz minden korábbi palliatív vagy reparatív sebészeti és katéterterápiás beavatkozásról. A klinikai kivizsgálás fontos szerepet játszik és magában foglalja a hallgatózási leletek, a vérnyomás, vagy a szívelégtelenség kialakulására utaló tünetek körültekintő vizsgálatát, különös tekintettel az ezekben bekövetkező bármilyen változásra. Javasolt az elektrokardiogram (EKG) és a pulzoxymetria rutinszerű alkalmazása. A mellkas-röntgenvizsgálat információval szolgál a szív méretének változásairól, és a pulmonalis vaszkularizációról.

A nem invazív képalkotás rutinszerűen transthoracalis szívultrahang (TTE) vizsgálattal történhet, néhány esetben transoesophagealis szívultrahang (TOE) és kardiovaszkuláris mágneses rezonanciás vizsgálat (CMR) válhat szükségessé. Szívultrahang-vizsgálat hatékonyabb a CMR-hez képest a nyomásgrádiensek és a pulmonalis artériás (PA) nyomás (PAP) becslésében és a kis méretű, igen mobilis struktúrák, például vegetációk felismerésében. A CMR kiválóan alkalmazható a kamrai volumenek, ejekciós frakció (EF) pontos meghatározására, a valvuláris regurgitáció súlyosságának megítélésére, a pulmonalis és szisztémás véráramlás számítására, és szívizomfibrózis megítélésére. Kardiovaszkuláris komputertomográfia (CCT) is indokolt speciális esetekben. (lásd [I. táblázat](#)).

I. táblázat. Indikációk a kardiovaszkuláris mágneses rezonanciás képalkotás alkalmazására ACHD-betegekben

- RV-volumen-mérés, EF (beleértve szubpulmonalis RV, szisztémás RV és egykamra).
- RVOTO és RV–PA konduit kivizsgálása
- PR kvantifikálása
- PAs (szűkületek, aneurizmák) és az aorta (aneurizma, disszekció, coarctacio [CCT superior lehet]) vizsgálata
- Szisztémás és pulmonalis vénák (kóros beömlés, szűkület, beavatkozás előtti koronária vénás anatómia stb.)

I. táblázat. Indikációk a kardiovaszkuláris mágneses rezonanciás képalkotás alkalmazására ACHD-betegekben (folytatás)

- Kollaterálisok és arteriovenozus malformációk (CCT superior lehet)
- Koszorúér-anomáliák és koszorúér-artériás-betegségek (CCT intramurális lefutás, slit-like (hasadékszerű) lefutás, éles lefutási megtörés, szívmeghívás és -plakk megítélésére)
- Miokardiális iszkémia diagnosztizálása és kvantifikálása CMR-stressz perfúziós vizsgálattal
- Intra- és extrakardiális képletek vizsgálata
- Szívizomtömeg meghatározása (LV and RV)
- Szívizom fibrózis/heg diagnosztizálása és kvantifikálása (késői gadolíniumhalmozás, T1-mapping) szöveti jellemzés (fibrózis, zsír, vas stb.)
- Szisztémás és pulmonalis véráramlás meghatározása, $Q_p:Q_s$ számítás
- Jobb/bal oldali tüdőfél perfúziós eloszlás meghatározása
- Pulmonalis véráramlás mérése többes vérellátási rendszerrel rendelkező betegekben (például major aortopulmonalis kollaterális artériák (MAPCA))

©ESC

Rendszeres terheléses vizsgálat a hosszú távú utánkövetési protokoll része. Spiroergometria (Kardiopulmonalis terheléses vizsgálat, CPET), beleértve a terhelési kapacitás objektív meghatározását (maximális oxigénfogyasztás), széles körű értékelést ad a funkcionális képességről és a fizikai erőnlétről, végpontjai jól korrelálnak a várható morbiditással és mortalitással és fontos szerepet játszik az (újabb) intervenciók időzítésének tervezésében. A 6 perces járásteszt ugyancsak egyszerű vizsgálati lehetőség a terhelési kapacitás meghatározására. PAH-os betegek esetén prognosztikai segítséget nyújt.

Szívkatéterezés elsősorban egyes speciális anatómiai és hemodinamikai kérdésekben segít vagy intervenciók célból javasolható. Indikációi közé tartozik a pulmonalis vaszkuláris rezisztencia (PVR), kamrai diasztolés funkció (beleértve a konstriktív és restriktív fiziológiát), nyomásgrádiensek meghatározása, söntkvantifikáció, koronarográfia, és az extrakardiális erek vizsgálata, mint például aortopulmonalis kollaterális artériák, amennyiben a noninvazív vizsgálatok nem egyértelműek. Műtétet megelőzően a koszorúér képalkotó vizsgálata javasolt (CCT vagy invazív koszorúérfestés) férfiakban 40 év felett, posztmenopauzális nőkben és minden koszorúér-betegség irányában tünetes, illetve egy vagy több rizikófaktorral rendelkező beteg esetén.

Biomarkerek, főként a nátriuretikus peptid, fontos prognosztikai jelentőséggel bír, ugyanakkor kevésbé alkalmas a szívelégtelenség diagnosztizálására, mivel a cut-off értékek a különböző kardiális léziók hátterében álló defektusok és rekonstrukció típusának függvényében nagy változatosságot mutatnak.

1.3 Terápiás megfontolások

Szívelégtelenség

Minden kóros hemodinamika, köztük az aritmiák esetében is ki kell zárni az esetlegesen szívelégtelenséget okozó, és intervencióval vagy műtéttel kezelhető állapotokat, és ha lehetséges, először kezelni kell. Specifikus irányelv hiányában az ACHD-szakemberek az általános szívelégtelenség irányelveket követik. Ugyanakkor a kardiorespiratorikus diszfunkció patofiziológiája gyakran különbözik a keringési elégtelenségben szenvedő, nem kongenitális (szerzett) szívbetegektől, emiatt a publikált, szívelégtelenségben végzett vizsgálatok eredményeinek extrapolálása az ACHD-betegcsoportra nem megfelelő, különösen azokban a betegekben, akiknél szisztémás jobb kamra, elégtelen (failing) szubpulmonalis jobb kamra, vagy egykamrás fiziológia áll fenn. ACHD-specifikus ajánlások leggyakrabban klinikai tapasztalatokon, vagy szakmai állásfoglaláson alapulnak. A kardiális reszinkronizációs terápia hatékonysága eltérő lehet kongenitális szívbetegség esetében, sikerességét befolyásolja a szisztémás kamra anatómiája (bal, jobb, vagy funkcionálisan egykamrás), a szisztémás atrioventricularis (AV) billentyűregurgitáció megléte és mértéke, primer miokardiális betegség vagy hegesedés, és az elektromos vezetési zavar típusa.

A szívtranszplantáció, mint terápiás lehetőség végstádiumú szívelégtelenségben megfontolható. Kamrai keringéstámogató eszközök egyre gyakoribb használata áthidaló terápia lehet a szívtranszplantációig. Válogatott betegekben a kamrai keringéstámogató eszköz desztinációs terápiaként is választható lehet.

Aritmiák

Az aritmiák teljes spektrumával találkozhatunk ACHD-betegekben. Néhány kongenitális aritmiaszubsztrát azonban közvetlenül a szívfejlődési rendellenességhez köthető.

Ajánlások aritmiák kezeléséhez felnőtt kongenitális szívbetegségben (CHD)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Közepes és súlyos komplexitású kongenitális betegeknel dokumentált aritmia esetén; ACHD-centrumban, ACHD-ben jártas aritmológiai ellátás javasolt.	I	C

Ajánlások aritmiák kezeléséhez felnőtt kongenitális szívbetegségben (CHD) (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
CHD-betegekben dokumentált aritmia vagy beavatkozást követő magas ritmuszavar-kockázat (pl. ASD-zárás idősebb életkorban) esetén, ha perkután vagy sebészi (ismételt) beavatkozás szóba jön, akkor ACHD-centrumba utalás és az aritmiák invazív ellátása javasolt.	I	C
Enyhe CHD-betegek katéterablációja javasolt a hosszú távú gyógyszeres terápia mellett tünetes, tartósan visszatérő SVT esetén (AVNRT, AVRT, AT, és IART), vagy ha az SVT SCD veszélyével járhat.	I	C
Közepes és súlyos CHD-betegek katéterablációja megfontolandó tünetes, tartósan visszatérő SVT esetén (AVNRT, AVRT, AT, és IART), vagy ha az SVT SCD veszélyével járhat amennyiben a beavatkozást kongenitális centumban végzik.	IIa	C
Katéterabláció az ICD mellett kiegészítő terápiaként javasolt azon betegnél, akiknél visszatérő monomorf VT, incessant VT, vagy elektromos vihar jelentkezik, amely gyógyszeresen vagy ICD reprogramozással nem kezelhető.	I	C
Katéterabláció megfontolandó tünetes, tartós monomorf VT esetén, ha a betegek gyógyszeres terápiája nem megoldható, és amennyiben a beavatkozást ACHD centumban végzik.	IIa	C
Implantálható kardioverter defibrillátor		
ICD-implantáció javasolt felnőtt betegekben, akik VF vagy hemodinamikai megingással járó VT okozta keringésleállás túlélői, az eseményhez vezető okok kivizsgálását, és reverzibilis okok kizárását követően.	I	C
ICD-implantáció javasolt felnőtt CHD-betegekben tartós VT esetén, amennyiben szükséges, a hemodinamikai kivizsgálást és korrigálást követően. EP-vizsgálat javasolt azon betegek azonosításához, akiknél a katéteres vagy sebészi abláció kiegészítő terápijaként hatékony lehet, vagy akiknél a vizsgálat észszerű alternatívát nyújthat.	I	C

Ajánlások aritmiák kezeléséhez felnőtt kongenitális szívbetegségben (CHD) (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Implantálható kardioverter defibrillátor (folytatás)		
ICD-implantáció megfontolandó felnőtt CHD-betegeknél, kétkamrás fiziológiával, amennyiben a szisztémás bal kamrával rendelkező betegeknél tünetes szívelégtelenség (NYHA II/III) és EF \leq 35% áll fenn a \geq 3 hónapos optimális gyógyszeres terápia ellenére és ha a várható túlélés jó funkcionális állapotban meghaladja az egy évet. ^c	IIa	C
ICD-implantáció megfontolandó olyan CHD-betegeknél, akiknél megmagyarázhatatlan syncope zajlott és aritmiai etiológia gyanúja merült fel előrehaladott kamrai diszfunkció vagy programozott elektromos stimulációval kiváltható VT/VF alapján.	IIa	C
ICD-implantáció megfontolandó egyes TOF-betegeknél, akiknél az SCD több kockázati tényezője is fennáll, beleértve a LV-diszfunkciót, nonsustained, tünetes VT-t, 180 ms-ot meghaladó QRS szélességet, kiterjedt RV hegesedést CMR-en, és a programozott elektromos stimulációval kiváltható VT-t.	IIa	C
ICD-implantáció megfontolható előrehaladott egykamrás, vagy szisztémás jobb kamrai diszfunkcióval (szisztémás RV EF <35%) rendelkező betegeknél, egyéb kockázati tényezők fennállása esetén. ^d	IIb	C
Pacemaker		
PM-implantáció megfontolandó ACHD-betegen bradycardia-tachycardia-szindrómával az IART megelőzésére, amennyiben az abláció sikertelen vagy nem kivitelezhető.	IIa	C
PM-implantáció megfontolandó súlyos CHD-betegeknél sinus- vagy junkcionális bradycardia esetén (nappali szívfrekvencia 40/perc alatti vagy 3 másodpercet meghaladó pauza).	IIa	C
PM-implantáció megfontolandó CHD-betegeknél sinus-bradycardia vagy AV-szinkronia megszűnése okozta keringészavar esetén.	IIa	C
PM-implantáció megfontolható közepsúlyos CHD-betegeknél sinus- vagy junkcionális bradycardia esetén (nappali szívfrekvencia 40/perc alatti vagy 3 másodpercet meghaladó pauza).	IIb	C

^aAjánlási osztályok; ^bEvidenciaszintek.

^cAz ACHD-ban előforduló LV-patológia széles spektrumát figyelembe véve, amely igencsak különbözhet a szerzett szívbetegségekben előfordulótól, az ICD-hez köthető szövődmények potenciálisan magasabb rizikója, és az ICD előnyeire vonatkozó adatok hiánya az SCD primer prevenciójára ACHD-betegekben, személyre szabott megközelítést tehet szükségessé.

^dKevés adattal rendelkezünk és a rizikófaktorok lézióspecifikusak lehetnek, közöttük nonsustained VT, NYHA II/III, súlyos AV-billentyű- regurgitáció, széles QRS ≥ 140 ms (TGA).

Pulmonalis hipertónia

A 2. táblázat összefoglalja a pulmonalis hipertónia (PH) osztályozását. Fontos, hogy megkülönböztessük a CHD-hez köthető pulmonalis artériás hipertóniát (PAH) a >15 Hgmm LV-töltőnyomáshoz köthető állapotoktól (posztkapilláris PH), mivel a PAH specifikus kezelés posztkapilláris PAH-ban hatástalan.

2. táblázat. A pulmonalis hipertónia altípusainak definíciója és előfordulások ACHD-ban

Definíció	Hemodinamikai jellemzők ^a	Klinikai körülmények
Pulmonalis hipertónia (PH)	Átlagos PAP >20 Hgmm	Mindegyik
Prekapilláris PH (PAH)	Átlagos PAP >20 Hgmm PAWP ≤ 15 Hgmm PVR ≥ 3 WU	<ul style="list-style-type: none">• Söntléziók korrekció előtt és után (köztük Eisenmenger-szindróma)• Komplex CHD (köztük UVH, szegmentális PAH)
Izolált posztkapilláris PH	Átlagos PAP >20 Hgmm PAWP >15 Hgmm PVR <3 WU	<ul style="list-style-type: none">• Szisztémás kamra-diszfunkció• Szisztémás AV-billentyű-diszfunkció• Pulmonalis veno occlusiv betegség• Cor triatriatum
Kevert pre- és posztkapilláris PH	Átlagos PAP >20 Hgmm PAWP >15 Hgmm PVR ≥ 3 WU	<ul style="list-style-type: none">• Izolált posztkapilláris PH között felsoroltak• Izolált posztkapilláris PH között felsoroltak söntléziók/ komplex CHD kombinációjával

^aA PH legújabb definíciója alapján az átlagos PAP >25 Hgmm értékről >20 Hgmm-ra csökkent, de emellett megköveteli a ≥ 3 WU PVR-t a prekapilláris PH diagnózisához.

Ajánlások a kongenitális szívbetegségekhez társuló pulmonalis artériás hipertónia kezeléséhez

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Javasolt, hogy az igazolt prekapilláris PH-ban szenvedő CHD-beteg ne vállaljanak terhességet.	I	C
Minden PAH-CHD betegnél javasolt rizikófelmérés. ^d	I	C
Alacsony és közepes rizikójú betegeknél, orális kombinációs terápia, vagy szekvenciális kombinációs terápia indítása javasolt, és a magas rizikójú betegek kombinációs terápiája már a kezdetektől fogva parenterális prosztanoidokat is tartalmazzon. ^e	I	A
<i>Eisenmenger-szindrómában</i> szenvedő, csökkent terhelhetőségű (6MWT távolság <450 m) betegeknél megfontolandó az endothelin-receptor-antagonista monoterápiával járó kezdeti kezelési stratégia, amelyet kedvező terápiás válasz elmaradása esetén kombinációs terápia követ.	Ila	B

©ESC

^a Ajánlási osztályok; ^b Evidenciaszintek; ^c Prekapilláris pulmonalis hipertóniában szenvedő betegek esetén a terhesség kockázata igen magas. Posztkapilláris hipertónia esetén a terhesség kockázata alacsonyabb lehet. Emiatt minden betegnél, ha felmerült a prekapilláris PH gyanúja jobbszívfél-katéterezés szükséges diagnózis megerősítése érdekében, ^dRészletekért lásd a 2015-ös ESC/ERS Irányelvek a PH diagnózisához és kezeléséhez kiadványt; ^e A választandó gyógyszeres kezelések részleteiért és a javasolt rizikócsoport-függő kezelési algoritmusért lásd a 2015-ös ESC/ERS Irányelvek a PH diagnózisához és kezeléséhez c. kiadványt.

Sebészi kezelés

A személyre szabott kockázatbecslésen kívül, a specifikus anatómiai és hemodinamikai állapot ismerete, az ismételt (redo) műtetek tapasztalata, és az ACHD-ben jártas intenzív terápiás háttér határozza meg a sebészeti beavatkozás rövid és hosszú távú kimenetelét. Javasolt, hogy minden kongenitális beteget ACHD-centrumban kongenitális szívsebész operáljon, kivételt képeznek a nem komplikált bicuspidalis aortabillentyűvel (BAV), öröklődő mellkasi aortabetegségekkel (HTAD, például *Marfan-szindróma*), és egyszerű szekundum típusú ASD-vel (tüdővéna-beömlési rendellenesség és/vagy pulmonalis vaszkuláris betegség nélkül) műtendő betegek.

Katéterintervenció

ACHD intervenciók beavatkozásokat olyan CHD ellátásban gyakorlott emberek végezzék, akik olyan ACHD-ellátóközpont tagjai, ahol lehetőség van az egyedi beavatkozásokat multidiszciplináris csoportban előzetesen áttekinteni és megvitatni.

Infektív endocarditis

A 2015-ös ESC IE-ről szóló irányelv az antibiotikumok profilaktikus alkalmazását az IE szempontjából magas rizikójú betegek fogászati beavatkozásaira korlátozza. Magas rizikót jelentett a műbillentyű, köztük a transzkatóterus billentyű is, a billentyűmegtartó műtét ring alkalmazásával, korábbi IE, minden cianózissal járó CHD, és 6 hónapon keresztül minden olyan CHD, amelynek korrekciója során idegen anyagot használtak, vagy élethosszig, amennyiben reziduális sönt vagy billentyűregurgitáció maradt vissza. A nem specifikus higiéniai intézkedések, például a megfelelő száj-, és bőrhigiénia, valamint az egészségügyi ellátás és invazív beavatkozások során alkalmazott aszeptikus technika különösen fontosak. Pirszingek és tetoválások nem javasoltak. Minden beteget oktatásban kell részesíteni az IE tüneteivel kapcsolatban, és tájékoztatni kell ilyen tünetek előfordulásakor a követendő viselkedésről (orvosi segítség kérése, antibiotikus kezelés megkezdése előtt levett hemokultúrák jelentősége).

Antitrombotikus kezelés

Az ACHD-betegeknél fokozott a trombembóliás események kockázata, de a megelőzésre vonatkozó bizonyítékok korlátozottak. A hagyományos pontozási rendszerek (CHA₂DS₂-VASc, HAS-BLED) érvényessége bizonytalan CHD-betegekben, és csak az egyénileg felmért kockázatokkal együtt használhatók. Hagyományosan a K-vitamin-antagonisták használatosak a trombembóliás események megelőzésére, de a NOAC-ok hasonlóan biztonságosnak és hatékonyak tűnnek, a mechanikus műbillentyű vagy súlyos mitrális stenosis jelenlétének kivételével. Jelenleg kérdéses, hogy minden Fontan-beteg számára előnyös-e az antikoagulációs kezelés. Különösen cianotikus betegeknél a vérzéses rizikót is figyelembe kell venni, és mérlegelni kell a trombotikus kockázattal szemben.

Cianotikus betegek kezelése

A cianotikus betegek összetett problémái miatt kivétel nélkül ACHD-ben specializált ellátást igényelnek.

Késői komplikációk

- Hiperviszkozitás tünetei: fejfájás, ájulás, szédülés, fáradékonyság, fülzúgás, homályos látás, az ujjak, lábujjak és ajkak paraesthesiája, izomfájdalom és gyengeség. Ezek a tünetek valószínűtlenek olyan nem vashiányos betegeknél, akiknek hematokritja 65% alatti.
- A vérzéses és trombotikus események kockázata terápiás dilemmát hordoz. A vérköpés a leggyakoribb major vérzéses esemény, amely az intrapulmonalis vérzés külső megjelenése és nem tükrözi a parenchymás vérzés mértékét.
- Gyakori az agyi érrendszeri infarktus, amelyet trombembóliás események (paradox embolizáció, supraventricularis ritmuszavar), reológiai tényezők (mikrocitózis) endothel-diszfunkció, és a hagyományos ateroszklerotikus rizikófaktorok okozhatnak.

- Paradox embolizációt transzvenás elektródák vagy katéterek is okozhatnak.
- A vashiány hátterében gyakran nem vénaszekció vagy nők esetében erőteljes menstruáció állhat.
- Ritmuszavarok – supraventricularis és ventricularis.
- Fertőzések szövödmények közé tartozik az endocarditis, az agyi tályog és a tüdőgyulladás. Lázas állapot, ha új keletű vagy a korábbiaktól eltérő jellegű fejfájással társul, felveti agyi tályog gyanúját.
- A vesekárosodás gyakori, amelyet a vesék funkcionális és szerkezeti rendellenességei okoznak.
- Az epekövesség gyakori, amelyet epehólyag-gyulladás/epevezeték-kövesség is bonyolíthat.
- Reumatológiai szövödmények közé tartozik a köszvényes ízületi gyulladás, a hipertrófiás osteoarthropathia és a kyphoscoliosis.

Diagnosztikai szempontok

Az oxigénszaturációt pulzoximetriával legalább 5 perc nyugalmi állapotot követően kell mérni, és a terhelhetőségi kapacitást rendszeresen, lehetőleg 6MWT-vel követni. A vérvizsgálatnak tartalmaznia kell a vérképet, MCV-t, szérumferritint (szérumvas, vasszaturáció, transzferrin- és transzferrin-szaturáció is szükséges lehet a vashiány korai kimutatásához), kreatinin, karbamid, alvadási paraméterek, BNP/NT-pro-BNP, valamint a folsav és B₁₂-vitamin-szinteket magas vagy normál MCV és alacsony szérumferritin esetén.

Gyógyszeres terápia

- PAH specifikus kezelése: lásd PH fejezet.
- Ritmuszavarok: amennyiben lehetséges, a sinusritmus fenntartására kell törekedni. A gyógyszeres terápiát különös elővigyázatossággal és általában kórházban kell megkezdeni.
- Terápiás vénaszekciót csak szekunder erythrocytosis (65% feletti hematokrit) okozta közepes/súlyos hiperviszkozitási tünetek esetén szabad elvégezni, amennyiben a dehidrált állapot vagy vashiány kizárható. Izovolumetriás folyadékpótlást kell végezni (750–1000 ml izotóniás sóoldat pótlása 400–500 ml vér eltávolítása közben).
- Vértömlesztésre lehet szükség nem vashiányos anémia (megfelelő oxigénszaturáció nem biztosító hemoglobinszint) esetén, és a javallat felállítására a hagyományos indikációk nem érvényesek.
- Vashiány esetén (MCV <80 fl, alacsony vasraktárak) vaspótlást kell végezni szoros ellenőrzés mellett (rebound hatás).

- A véralvadásgátlók/aszpirin rutinszerű alkalmazása nem ajánlott (bizonyított előny nincs, fokozott vérzéses kockázat).
- Véralvadásgátlás indikációi: pitvari flutter/fibrilláció (INR-célérték 2–2,5; egyéb rizikófaktorok esetén magasabb célérték). Elővigyázatosan értékeljük a laboratóriumi értékeket: magas hematokrit értékek mellett tévesen magas INR-értékek lehetségesek.
- Vérköpés: ha a mellkasröntgenen infiltrátum ábrázolódik, mellkasi komputertomográfia végzése javasolt. A bronchoszkópia veszélynek teheti ki a beteget, és ritkán szolgál hasznos információval. A terápia magában foglalja az aszpirin, nem szteroid gyulladásgátlók, orális antikoagulánsok leállítását, a hipovolaemia és anémia rendezését, a fizikai aktivitás mérséklését és a nem produktív köhögés csillapítását. Terápiarefrakter intrapulmonalis vérzés/vérköpés esetén bronchiális artériák szelektív embolizációjára lehet szükség.
- Hyperurikaemia: tünetmentes hyperurikaemia kezelésére nincs indikáció.

Javaslatok a követéshez

Valamennyi cianotikus beteg élethosszig tartó gondozást igényel, 6-12 havonta egy ACHD specializált központban történő megjelenéssel, a háziorvossal szoros együttműködésben.

3. táblázat. Kockázatsökkentési stratégiák cianotikus kongenitális szívbetegségben

Megelőző intézkedések az ellátás alappillérei a szövődmények megelőzése érdekében.

A következő kitétségeket/tevékenységeket kell elkerülni.

- Terhesség *Eisenmenger-szindrómás* betegeknél és cianotikus (90% alatti artériás oxigénszaturáció) betegnél PAH nélkül.
- Vashiány és anémia (ne legyen rutinszerű, helytelen vénaszekció egy előre meghatározott hemoglobinszint fenntartása érdekében) – vashiány és vashiányos anémia kezelése.
- Helytelen antikoaguláció.
- Dehidráció.
- Fertőző betegségek: influenza és pneumococcus oltások beadása.
- Dohányzás, szórakozási célú drogabúzus, beleértve a túlzott alkoholfogyasztást.
- Transzvéna PM/ICD elektródák.
- Megerőltető testmozgás.

3. táblázat. Kockázatcsökkentési stratégiák cianotikus kongenitális szívbetegségben (folytatás)

Megelőző intézkedések az ellátás alappillérei a szövődmények megelőzése érdekében.

A következő kitétségeket/tevékenységeket kell elkerülni.

- Hirtelen hőhatás (szauna, forró fürdő vagy zuhany) vagy extrém hideg.
- Öszrogéntartalmú fogamzásgátlók.

Egyéb kockázatcsökkentési stratégiák:

- Légembólia megelőzésére levegőszűrő alkalmazása intravénás beviteli utaknál.
- Konzultáció ACHD-kardiológussal bármilyen szer beadása, vagy bármilyen műtéti/intervenciós beavatkozás előtt.
- Azonnali antibiotikus terápia felső légúti fertőzések esetén.
- Vesefunkciót károsító szerek körültekintő alkalmazása vagy kerülése.
- Fogamzásgátlás javaslata minden klinikai látogatás során.

©ESC

1.4 További szempontok

Előzetes gondozási terv

Az előzetes gondozási terv megfelelő időben történő megbeszélése a betegközpontú, átfogó ellátás kritikus eleme.

Testmozgás és sportolás

A testmozgásra és sportolásra vonatkozó ajánlásoknak a háttérben álló kongenitális szívbetegségen, annak esetleges komplikációin, a hemodinamikai és elektrofiziológiai státuszon és a korábbi edzettségen kell alapulnia. A tanácsadásnak figyelembe kell venni a sport típusát és a várható fizikai megterhelést. A tünetesség önmagában nem zárja ki a fizikai aktivitást. A dinamikus gyakorlatok jobban ajánlhatók statikus gyakorlatoknál. Szabadidős testmozgás vagy sport ajánlása előtt fel kell mérni a fizikai edzettség mértékét, hogy elkerülhető legyen a túlzott mértékű fizikai megterhelés edzetlen betegeknél. A legtöbb ACHD-beteg biztonságosan végezhet rendszeres, mérsékelt fizikai aktivitást. Néhány állapot, például szisztémás kamrai szisztolés diszfunkció, szisztémás kamraiáramlási obstrukció, PH, hemodinamikailag jelentős aritmiák vagy aortatágulat nagyobb óvatosságot igényel.

Nem szívsebészeti beavatkozások

Az ACHD-betegek kivizsgálása és kezelése során javasolt követni az erre vonatkozó 2014-es ESC Irányelvet a nem szívsebészeti műtétekről, a CHD-ra jellemző sajátosságok figyelembevételével.

A perioperatív morbiditás és mortalitás fokozott kockázatával járó tényezők a cianózis, pangásos szívelégtelenség, rossz általános egészségi állapot, fiatalabb életkor, PH, légzőszervi és idegrendszeri műtétek, komplex CHD, és sürgősségi beavatkozások. Komplex CHD-ban szendvedő betegeknel (*Fontan-, Eisenmenger-szindróma*, cianotikus betegek), a nem szívsebészeti műtetteket és beavatkozásokat nagy tapasztalattal rendelkező centrumokban javasolt elvégezni. Figyelembe kell venni az endocarditis profilaxist, a potenciális hemodinamikai szövődményeket, a vénás és az artériás hozzáférést befolyásoló rendellenes vénás és/vagy artériás anatómiát, a perzisztáló söntökeket, billentyűbetegségeket, ritmuszavarokat beleértve a bradyaritmiákat, eritrocitosiszt, pulmonalis vaszkuláris betegségeket, vénás trombózis megelőzését, a vese- és májfunkció ellenőrzését, a periprocedurális antikoagulációt, a szokásostól eltérő gyógyszer dózisok lehetséges igényét, a hepatitis C-infekció magasabb előfordulási arányát, a korábbi beavatkozások és vérátömlesztések tapasztalatait és végül a fejlődési fogyatékoságot.

Terhesség, fogamzásgátlás és genetikai tanácsadás

Az ACHD-s betegek többsége jól tolerálja a terhességet, de a komplex ACHD-ban szenvedő nőknél magasabb a kockázat. A részletes ESC Irányelvek a terhességről és szívbetegekről 2018-ban jelent meg.

A terhesség előtti tanácsadást minden CHD-s nőnek biztosítani kell. A szakellátás multidiszciplináris, ACHD-kardiológus, nőgyógyász és aneszteziológus jelenléte szükséges. A kockázatbecslést egyedileg kell meghatározni, ennek a módosított WHO (mWHO) osztályozási rendszeren kell alapulnia (lásd 4. táblázat).

A terhesség előtti funkcionális állapot, kamrafunkció, a léziók súlyossága, a korábbi kardiális események, szintén prognosztikai értéket hordoznak. A terhesség előtt elvégzett CPET segíthet megjósolni az anyai és a magzati kimenetelt.

4. táblázat. Magas és extrém magas terhességi kockázattal járó veleszületett szívbetegek

Jelentősen megnövekedett anyai mortalitás vagy súlyos morbiditás kockázata (módosított WHO III. osztály) (kardiális események aránya 19–27%)	Extrém magas anyai mortalitás vagy súlyos morbiditás kockázata (módosított WHO IV. osztály) ^a (kardiális események aránya 40–100%)
Nem korrigált cianotikus szívbetege	Pulmonalis artériás hipertónia
Közepesen csökkent LV-funkció (EF 30–45%)	Súlyosan csökkent LV-funkció (EF <30% vagy NYHA III–IV. osztály)
Szisztémás RV, jó vagy enyhén csökkent kamrai funkcióval	Szisztémás RV közepes vagy súlyosan csökkent kamrai funkcióval

4. táblázat. Magas és extrém magas terhességi kockázattal járó veleszületett szívbetegségek (folytatás)

Jelentősen megnövekedett anyai mortalitás vagy súlyos morbiditás kockázata (módosított WHO III. osztály) (kardiális események aránya 19–27%)	Extrém magas anyai mortalitás vagy súlyos morbiditás kockázata (módosított WHO IV. osztály) ^a (kardiális események aránya 40–100%)
Fontan-keringés. Ha a beteg egyébként jól van és a kardiális állapot nem komplikált	Fontan bármilyen komplikációval
Súlyos tünetmentes aortastenosis	Súlyos tünetes aortastenosis
Közepes mitrális stenosis	Súlyos mitrális stenosis
Közepes aortadilatáció (40-45 mm Marfan-szindrómában vagy más HTAD-ban; 45-50 mm BAV-ban, 20-25 mm/m ² Turner-szindrómában)	Súlyos aortadilatáció (>45 mm Marfan-szindrómában vagy más HTAD-ban; >50 mm BAV-ban, >25 mm/m ² Turner-szindrómában)
Mechanikus műbillentyű	Súlyos (re-)coarctatio

©ESC

^a Az ilyen betegségben szenvedő nőknél feltétlenül kerülendő a terhesség. A terhesség alatti CVD-re vonatkozó 2018-as ESC Irányelvek alapján

A fogamzásgátlás fontosságát időben meg kell beszélni, kitérve a hatékonyságra és biztonságosságra. A mechanikus (barrier) fogamzásgátlási módszerek biztonságosak és védenek a nemi úton terjedő betegségek ellen. A hormonális fogamzásgátlók nagyon hatékonyak, de az ACHD-betegcsoportban kevés adattal rendelkezünk biztonságosságukról. A kombinált orális fogamzásgátlók nagyon hatékonyak (99,9%), de inkább kerülendők trombotikus rizikóval rendelkező betegeknél (cianózis, Fontan-fiziológia, mechanikus műbillentyű, korábbi trombotikus esemény, PAH), különösen mivel kevés adat utal arra, hogy az egyidejű antikoaguláns kezelés megszüntetné a trombotikus kockázatot. Ugyanakkor a csak progeszterontartalmú orális fogamzásgátlók nem járnak magasabb trombotikus rizikóval és az újabb típusú orálisan szedhető vagy intrauterinimplantátumból felszabaduló készítmények nagyon hatékonyak (>95%).

Az endocarditis kockázata valószínűleg alacsony progeszteronborított intrauterineszközök beültetését követően. Ugyanakkor a vazovagális reakció előfordulhat (5%) a beültetés vagy az eltávolítás során.

Genetikai tanácsadásra, akár további genetikai vizsgálatokkal egészítik ki, akár nem, sort kell keríteni minden ACHD-betegnél. A CHD ismétlődési aránya az utódokban 2% és

50% között mozog és magasabb az érintett nőknél, mint férfiaknál. Az egy génhez, vagy kromoszómarendellenességhez társuló genetikai rendellenességek esetén a legmagasabb az öröklődés kockázata például Marfan, Noonan, 22q11 deléció és Holt–Oram-szindróma. Izolált, nem familiáris CHD-s betegek között, a mögöttes lézió függvényében az ismétlődés aránya 1% és 21% között mozog. Mindezek az [5. táblázatban](#) áttekinthetők. Magzati szívultrahang-vizsgálat ajánlott az érintett pároknál a 19–22. gesztációs hét között, de a vizsgálat akár már a 15–16. gesztációs héttől is elvégezhető.

5. táblázat. Ismétlődési arány különböző kongenitális szívbetegségek esetén az érintett szülő nemétől függően

	Ismétlődési arány (%) ^a	
	Nő	Férfi
ASD	4–6	1,5–3,5
VSD	6–10	2–3,5
AVSD	11,5–14	1–4,5
PDA	3,5–4	2–2,5
CoA	4–6,5	2–3,5
Marfan/HTAD	50 ^a	
LVOTO	8–18	3–4
RVOTO (PS)	4–6,5	2–3,5
<i>Eisenmenger-szindróma</i>	6	NR
TOF	2–2,5	1,5
Pulmonalis atresia/VSD	NR	NR
TGA	2 ^a	
ccTGA	3–5 ^a	
UVH (hipopláziás balszívfél-szindróma)	21 ^a	

©ESC

^a *Marfan-szindróma* kivételével, az arányok azokra a betegekre vonatkoznak, akiknél egyedileg fordult elő szívfejlődési rendellenesség és akiknél ismert genetikai/szindróma entitása kizárásra került.

^a Nemhez köthető specifikus adatok nem állnak rendelkezésre vagy nem relevánsak.

2. Specifikus léziók

2.1 Pitvari septumdefektus

Diagnosztikus kivizsgálás

- **Szívultrahang:** A defektusra jellemző a jobb kamrai (RV) volumenterhelés. Transoesophagealis echokardiográfia (TOE) szükséges a sinus venosus defektus diagnózisára és a szekundum típusú defektus eszközös zárás feltételeinek meghatározására (méretezés, reziduális septummorfológia, peremek mérete, további defektusok kizárása, pulmonalis vénák beszájadása). Pitvari söntös betegnél fontos ismerni még a pulmonalis artériás nyomást (PAP) és a tricuspidalis regurgitáció fokát (TR).
- **CMR** hasznos lehet az RV-i volumentúlterhelés felmérésére, az alsó sinus venosus defektus azonosítására, a sönt kvantifikálására ($Q_p:Q_s$), és a pulmonalis vénás beömlési anatómia vizsgálatára (alternatívaként utóbbira, CCT használható).
- **Szívkatéterezés** szükséges emelkedett PAP noninvazív jelei esetén (számított szisztolés PAP >40 Hgmm vagy indirekt jelek, amennyiben PAP nem becsülhető) a PVR meghatározásához.
- **Terhelésez vizsgálatot** kell végezni PAH-os betegeknél a deszturáció kizárására.

Intervenció indikációi

Intervenció indikációi összefoglalva ajánlási táblázatban és az **I. ábrán**.

Ajánlások az intervencióhoz pitvari septumhiány esetén (natív és reziduális)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Azoknál a betegeknél, akiknél RV-volumen-terhelés áll fenn és PAH (emelkedett PAP jeleinek hiánya vagy azok jelenléte esetén, annak invazív úton történő igazolása, hogy a PVR <3WU) vagy LV-betegség nem igazolható, az ASD zárása ajánlott a tünetektől függetlenül.	I	B
Szekundum ASD esetén eszközös zárás javasolt, mint választandó módszer, amennyiben technikailag kivitelezhető.	I	C
Eszközös záráshoz nem alkalmas idős betegeknél javasolt gondosan mérlegelni a műtéti kockázatot az ASD-zárás potenciális előnyeivel szemben.	I	C

Ajánlások az intervencióhoz pitvari septumhiány esetén (natív és reziduális)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Emelkedett PAP-ra utaló noninvazív jelek esetén, a betegeknél a PVR invazív mérése kötelező.	I	C
LV-betegségben szenvedő betegeknél javasolt ballonos vizsgálatot végezni és gondosan mérlegelni kell a B-J-sönt megszüntetésének előnyeit az ASD bezárásának esetleges negatív következményeivel szemben, amelyet a töltőnyomás megemelkedése okozhat (megtartva a zárást, fenesztrált zárás, és a zárás elvetését).	I	C
Paradox embólia gyanúja esetén (egyéb okok kizárását követően), az ASD zárása a mérettől függetlenül megfontolandó, amennyiben nincs PAH vagy LV-betegség.	Ila	C
Azon betegeknél, akiknél a PVR 3-5 WU között van, megfontolandó az ASD-zárás, amennyiben jelentős B-J sönt van jelen ($Q_p:Q_s >1,5$).	Ila	C
Azon betegeknél, akiknél a PVR 5 WU felett van, megfontolható a fenesztrált ASD-zárás, ha a PVR 5 WU alá csökken specifikus PAH-kezelést követően és jelentős B-J-sönt van jelen ($Q_p:Q_s >1,5$).	Iib	C
Az ASD zárása nem ajánlott Eisenmenger fiziológiájú betegeknél, PAH-betegknél, akiknél PAH-specifikus kezelés ellenére a PVR ≥ 5 WU marad, vagy akiknél terhelésre deszaturáció jelentkezik. ^d	III	C

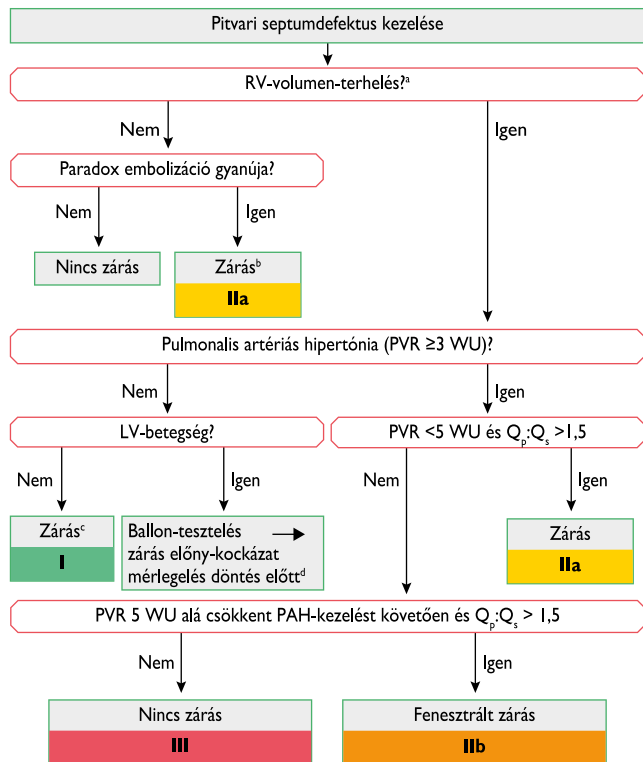
©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

^cRV-tágulat megnövekedett verővolumennel.

^dKorlátozott adatok állnak rendelkezésre a megbízható cut-off meghatározására, de klinikai tapasztalat alapján, minden bizonnyal a 90% alatti artériás oxigénszaturáció tekinthető határnak.

I. ábra. Pitvari septumdefektus kezelése



$Q_p:Q_s$ =pulmonalis szisztémás keringési arány; PVR=pulmonalis vaszkuláris ellenállás;

RV=jobb kamra; WU=Wood egység.

^aRV-tágulat megnövekedett verővolumennel; ^bAmennyiben nincs pulmonalis artériás hipertónia és balkamra-betegség; ^cEszközös zárásra nem alkalmas idős betegeknél gondosan mérlegelni kell a műtéti kockázatot az ASD-zárás esetleges előnyeivel szemben; ^dGondosan mérlegelni kell a B-J-sönt megszüntetésének előnyeit az ASD bezárásának esetleges negatív következményeivel szemben, amelyet a töltőnyomás megemelkedése okozhat (megfontolva a zárást, fenesztrált zárást és a zárás elvetését).

Az izolált tüdővéna transzpozíció sajátos szempontjai

A műtéti javaslatok az ASD bezárására vonatkozó ajánlás alapelveit követik, de a javításra való technikák alkalmasságot és a műtéti kockázatot gondosan mérlegelni kell a beavatkozás lehetséges előnyeivel szemben. Szokatlan, hogy csak egyetlen pulmonalis lebeny, egyetlen rendellenes anatómiával beömlő pulmonalis vénája olyan mértékű volumenterhelést okozzon, amely műtéti javaslatot képez.

Javaslatok a követéshez

A követés során transthoracalis echokardográfiával (TTE) a reziduális söntöt, az RV méretét és funkcióját, a TR és a PAP mértékét határozzuk meg. Fontos még az aritmiák felderítése, tünetek, EKG és ha szükséges Holter-monitorizálás alapján. A 25 éves életkor alatt korrigált betegeknél, akiknél nincs érdemi szövődmény vagy reziduum (nincs reziduális sönt, normális PAP, normális RV, nincsenek aritmiák) nincs szükség rendszeres követésre, de figyelemmel kell lenni a késői tachycardiák előfordulására.

Azon betegeknél, akiknél reziduális sönt, emelkedett PAP, vagy ritmuszavar (korrekció előtt vagy után) áll fenn, vagy akiknél a korrekció felnőttkorban történt (40 év felett), rendszeres követés javasolt beleértve specializált ACHD-centrumokban történő időszakos vizsgálatokat (intervallumok a reziduális problémák súlyosságától függenek). Eszközös zárás utáni első két évben rendszeres követés javasolt, majd az eredményektől függően 3-5 évente elegendő.

2.2 Kamrai septumdefektus

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE-vizsgálattal** értékelhetjük a defektus lokalizációját, számát, és méretét, az LV-I volumenterhelést és a becsült PAP-ot. Ellenőrizni kell, hogy a jobb vagy non-koronáriás tasak prolapszusa okoz-e aortaregurgitációt (AR), különösen kiáramlási (supracristalis) és magas perimembránózus VSD-k esetén. Ki kell zárni a kettős osztatú jobb kamrát és a Valsalva sinus aneurizmát.
- **CMR** a szívultrahang alternatívája lehet – különösen az LV-i volumenterhelés és a sönt kvantifikálásának értékelésére.
- **Szívkatéterezés** szükséges emelkedett PAP noninvazív jelei esetén (számított szisztolés PAP >40 Hgmm vagy indirekt jelek, ha PAP nem kalkulálható) a PVR meghatározása céljából.
- **Terheléses vizsgálat** megfontolandó PAH-os betegeknél deszaturáció kizárása céljából.

Intervenció indikációi

Intervenció indikációi összefoglalva az ajánlási táblázatban és a 2. ábrán.

Ajánlások az invencióhoz kamrai sövényhiány esetén (natív és reziduális)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Azoknál a betegeknél, akiknél LV-i volumenterhelés áll fenn ^c és nincs PAH (nincsenek PAH-ra utaló noninvazív jelek, vagy erre utaló indirekt jelek esetén az invazív úton mért PVR <3WU), a tünetektől függetlenül a VSD-zárása javasolt.	I	C
Azoknál a betegeknél, akiknél nincs szignifikáns B-J-sönt, de a kórtörténetben ismétlődő IE-epizódok szerepelnek, a VSD-zárása megfontolandó.	IIa	C
Azoknál a betegeknél, akiknél a VSD következtében kialakuló aortabilentyű-tasak prolapszusa progresszív AR-t okoz, a műtėti megoldás megfontolandó.	IIa	C
Azoknál a betegeknél, akiknél PAH alakult ki és a PVR 3-5 WU között van, a VSD-zárása megfontolandó, amennyiben még szignifikáns B-J-sönt áll fenn ($Q_p:Q_s >1,5$).	IIa	C
Azoknál a betegeknél, akiknél PAH alakult ki és a PVR 5 WU feletti, a VSD-zárása megfontolható, amennyiben még szignifikáns B-J-sönt áll fenn ($Q_p:Q_s >1,5$), de körültekintő egyedi döntés szükséges ACHD-centrumban.	IIb	C
A VSD-zárása nem javasolt Eisenmengeres betegeknél és súlyos PAH-ban szenvedő betegeknél (PVR ≥ 5 WU), akiknél terhelésre deszaturáció jelentkezik. ^d	III	C

©ESC

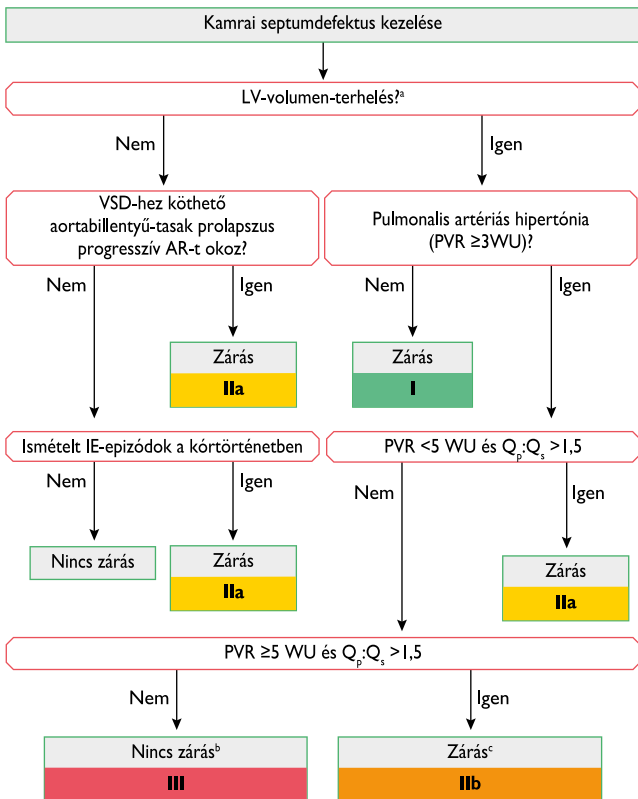
^aAjánlási osztály.

^bEvidenciaszint.

^cLV- (bal kamra) tágulat, emelkedett verővolumennel.

^dKorlátozott adatok állnak rendelkezésre a megbízható cut-off meghatározására, de klinikai tapasztalat alapján, minden bizonnyal a 90% alatti artériás oxigénszaturáció tekinthető határnak.

2. ábra. Kamrai septumdefektus kezelése



AR = aortaregurgitáció; LV = bal kamra; $Q_p:Q_s$ = pulmonalis-szisztémás áramlási arány; PVR = pulmonalis vaszkuláris rezisztencia; VSD = kamrai septumdefektus; WU = Wood egység.

¹LV-tágulat megnövekedett verővolumennel.

²Beleértve minden beteget nyugalmi (Eisenmenger-fiziológia) vagy terhelésre jelentkező deszaturációval.

³Gondos egyéni döntés szükséges szakértői központokban.

Javaslatok a követéshez

A vizsgálatok során követendő az AR vagy a TR kialakulása/ mértéke, a reziduális sönt jelenléte, a BK funkció, a pulmonalis nyomásemelkedés, illetve a kettős osztatú JK kialakulása. Szigifikáns reziduális VSD sönt, billentyűlézió, vagy sönthöz kötött BK diszfunkció/ pulmonalis nyomás emelkedés mellett évente javasolt a követés.

A teljes AV-blokk lehetséges kialakulása figyelmet igényel (azok a beteget, akiknél bifaszczikuláris blokk vagy tranzienis trifaszczikuláris blokk alakul ki VSD-zárást követően különösen veszélyeztetettek).

Azokat a betegeket, akiknél nem elhanyagolható (több mint kicsi) a reziduális VSD, billentyűlézió, hemodinamikai károsodás áll fenn (LV-diszfunkció, PAH) évente kell követni. Kis VSD-vel (natív vagy reziduális, normális LV, normális PAP, tünetmentesség) és egyéb léziók nélküli betegeknél 3-5 éves követési intervallumok javasolhatók. Eszközös zárást követően az első két évben rendszeres követés, majd az eredményektől függően később 2-5 évente javasolható kontroll. Reziduális rendellenességek nélküli sebészi zárást követően 5 évente javasolt a követés.

2.3 Pitvar-kamrai septumdefektus

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE-vizsgálattal** értékelhetjük az AVSD anatómiáját, a regurgitáció súlyosságát és pontos szubsztrátumát, az intrakardiális sönt irányát és nagyságát, az LV- és RV-funkciót, PAP-ot és bal kamrai kiáramlási obstrukció (LVOTO) meglétét/hiányát.
- **CMR** jöhet szóba kamrai térfogatok és funkciók további kvantifikálására, az AV-billentyű-regurgitáció vagy intrakardiális söntök további értékelésére, amennyiben az a döntéshozatalhoz szükséges.
- **Szívkatéterezés** javasolt emelkedett PAP-ra utaló noninvazív eltérések (kalkulált szisztolés PAP >40 Hgmm vagy indirekt jelek, ha PAP nem számítható).
- **Terheléses vizsgálat** megfontolandó PAH-ban szenvedő betegeknél a deszturáció kizárása céljából.

Intervenció indikációi

Ajánlások az intervencióhoz pitvarkamrai sövényhiány esetén

Ajánlások

Osztály^a

Szint^b

Komplett AVSD

Sebészi korrekció nem javasolt Eisenmengeres betegeknél, és PAH-os betegenél (PVR ≥ 5 WU), ha terhelés során deszturáció jelentkezik.^c

III

C

Az intervenciók ajánlásához lásd még a VSD-re vonatkozó intervenciók ajánlásokat (2.2 fejezetnél).

Ajánlások az intervencióhoz pitvarkamrai sövényhiány esetén (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
-----------	----------------------	--------------------

Részleges AVSD (primum ASD)

Műtéti zárás javasolt jelentős RV-i volumenterhelés mellett, a beavatkozást lehetőség szerint csak kongenitális szívsebész végezheti el.

I

C

További részletekért lásd az ASD-ben történő intervenciók ajánlásait (2.1 fejezet).

AV-billentyű-regurgitáció

Billentyűműtét, elsősorban billentyűmegtartó-műtét javasolt közepes vagy súlyos AV-billentyű-regurgitációban szenvedő tünetes betegeknél és a beavatkozást lehetőség szerint kongenitális szívsebész végezze el.

I

C

Tünetmentes, súlyos, bal szívfelet érintő AV-billentyű-regurgitációban szenvedő betegeknél műtét javasolt, ha az LVESD^d ≥ 45 mm^d és/vagy LVEF $\leq 60\%$ amennyiben az LV-diszfunkció egyéb oka kizárható.

I

C

Tünetmentes betegeknél, akiknél súlyos bal szívfelet érintő AV-billentyű-regurgitáció, megtartott LV-funkció (LVESD < 45 mm^d és/vagy LVEF $> 60\%$) áll fenn, nagy az esélye a sikeres billentyűműtétnek és alacsony a műtéti rizikó; megfontolandó a beavatkozás, ha pitvarfibrilláció vagy szisztolés PAP > 50 Hgmm van jelen.

Ila

C

Bal kamrai kiáramlási pályaobstrukció

Lásd a SubAS-ra vonatkozó intervenciók ajánlásokat. (2.7 fejezetnél).

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cKorlátozott adatok állnak rendelkezésre a megbízható cut-off meghatározására, de klinikai tapasztalat alapján, minden bizonnyal a 90% alatti artériás oxigénszaturáció tekinthető határnak. ^dCut-off érték átlagos méretű felnőttekre vonatkozik és szokatlanul kicsi vagy nagy testalkatú betegeknél testméretre igazítást igényelhet.

Javaslatok a követéshez

Minden operált és nem operált AVSD-s beteg élethosszig tartó rendszeres kontrollja javasolt. Különös figyelmet kell fordítani a reziduális söntre, AV-billentyű-diszfunkcióra, LV- és RV-tágulatra és -diszfunkcióra, emelkedett PAP-ra, LVOTO-ra és az aritmiaakra. Az ambuláns kontrollok gyakorisága a reziduális rendellenességek jelenlététől és súlyosságától függ. Egy AVSD miatt sebészi korrekción átesett, reziduális rendellenességek nélküli beteg legalább 2-3 évente kell ellenőrizni. Reziduális rendellenességek esetén az ellenőrzési intervallumoknak rövidebbeknek kell lenniük.

2.4 Perzisztáló ductus arteriosus

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE-vizsgálattal** felállítható a diagnózis, (Eisenmenger fiziológiájú betegeknél nehéz lehet), értékelhető az LV-i volumenterhelés mértéke, a PAP, a PA mérete és a jobb szívfél eltérései.
- **CMR** javasolt az LV-i térfogatok további kvantifikálása és a sönt meghatározása ($Q_p:Q_s$) céljából, ha szükséges.
- **CMR/CCT**-anatómia további értékelésére alkalmazható, ha szükséges.
- **Szívkatéterezés** javasolt emelkedett PAP-ra utaló noninvazív eltérések esetén (kalkulált szisztolés PAP >40 Hgmm vagy indirekt jelek, ha PAP nem számítható) a PVR meghatározására. A pulmonalis véráramlás meghatározása kihívást jelent ebben a környezetben.
- **Terheléses vizsgálat** megfontolandó PAH-ban szenvedő betegeknél az alsóvégtagi deszaturáció kizárása céljából.

Intervenció indikációi

Intervenció indikációi összefoglalva alább és a 3. ábrán.

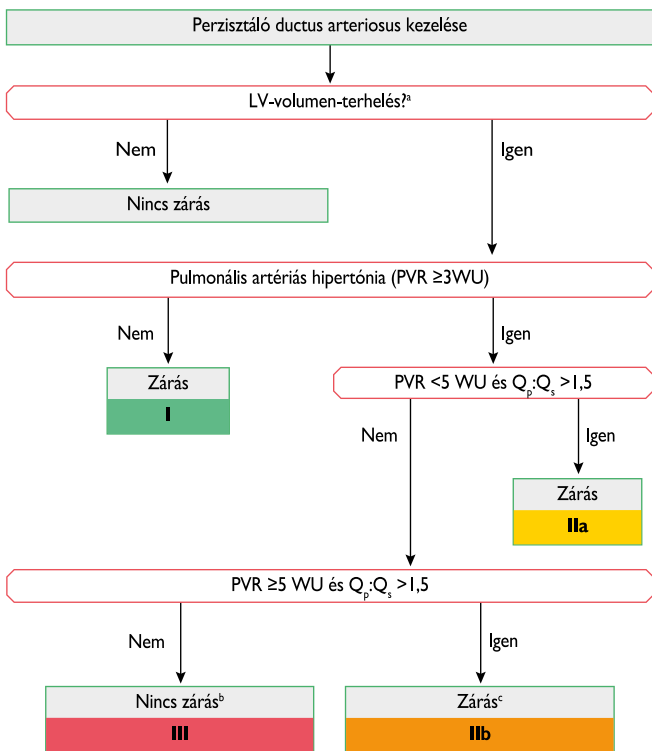
Ajánlások az intervencióhoz perzisztáló ductus arteriosusban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Azoknál a betegeknél, akiknél LV-volumen-terhelés áll fenn ^c és PAH nem igazolható (nincsenek emelkedett PAP-ra utaló noninvazív jelek vagy erre utaló eltérések esetén a PVR <3 WU invazív méréssel megerősítve), a tünetektől függetlenül a PDA-zárása javasolt.	I	C
Eszközös zárás választása javasolt, ha technikailag kivitelezhető.	I	C
Azoknál a betegeknél, akiknél PAH alakult ki és a PVR 3-5 WU között van, a PDA-zárása megfontolandó, amennyiben még mindig jelentős B-J-sönt áll fenn ($Q_p:Q_s >1,5$).	IIa	C
Azoknál a betegeknél, akiknél PAH alakult ki és a PVR ≥ 5 WU, a PDA-zárása megfontolható, amennyiben még mindig jelentős B-J-sönt áll fenn ($Q_p:Q_s >1,5$), de körültekintő, egyéni döntés szükséges szakértői centrumban.	IIb	C
PDA-zárás nem javasolt Eisenmengeres betegeknél és olyan betegeknél, akiknél terhelésre alsóvégtagi deszaturáció jelentkezik. ^d	III	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cLV- (bal kamra) tágulat, emelkedett verővolumennel. ^dKorlátozott adatok állnak rendelkezésre a megbízható cut-off meghatározására, de klinikai tapasztalat alapján, minden bizonnyal a 90% alatti artériás oxigénszaturáció tekinthető határnak.

3. ábra. Perzisztáló ductus arteriosus kezelése



LV = bal kamra; $Q_p:Q_s$ = pulmonalis-szisztámás áramlási arány, PVR = pulmonalis vaszkuláris rezisztencia; VSD = kamrai septumdefektus; WU = Wood egység.

^aLV-tágulat megnövekedett verővolumennel.

^bBeleértve minden beteget nyugalmi (Eisenmenger fiziológia) vagy terhelésre jelentkező deszaturációval.

^cGondos egyéni döntés szükséges szakértői központokban.

Javaslatok a követéshez

A szívultrahang-vizsgálatnak tartalmaznia kell az LV méret és funkcióját, a PAP-t, reziduális söntöt, és a járulékos léziók értékelését. Azoknál a betegeknel, akiknel nincs reziduális sönt, normális az LV és normális a PAP, 6 hónap után már nincs szükség rendszeres követésre. Azokat a betegeket, akiknel LV-diszfunkció vagy reziduális PAH áll fenn, a súlyosságtól függően 1-3 éves időközönként kell kontrollálni és speciális ACHD központokban értékelni.

2.5 Valvularis aortaszűkület

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE-vizsgálattal** értékelhető a kalcifikáció mértéke, az LV-funkció, az LVH és egyéb társuló léziók, köztük az aortaascendens-dilatáció. Az AS súlyosságát a transzvalvularis csúcsebesség (V_{max}), átlagos grádiens, és a folytonossági egyenlet alapján számított aortabillentyű-terület (AVA) alapján határozzuk meg.
- **TOE** alkalmanként a billentyűdiszfunkció további anatómiai részleteiről szolgálhat információval vagy AVA planimetriára használható nem kalcifikált billentyűkben.
- **Terheléses vizsgálat** javasolt tünetmentes betegeknel, különösen közepes-súlyos AS esetén, a tünetmentes állapot igazolására, valamint a terhelhetőség, vérnyomásválasz és aritmiák vizsgálatára, kockázatbecslésre és a műtéti időzítés céljára.
- **Alacsony dóziszú dobutaminteszt** segítséget nyújthat csökkent verővolumennel és csökkent LV-funkcióval társult AS-ben (klasszikus low-flow, low gradient AS).
- **CMR/CCT** annak ellenére, hogy az AS megítélésére is alkalmazható, főként az aortaascendens dilatáció értékelésére használható, olyan esetekben amikor a mérés szívultrahang-vizsgálattal nem megbízható.
- **CCT** különösen fontossá vált a billentyűmeszesedés mértékének meghatározására, amikor az AS súlyosságát alacsony grádiensű AS-ben kell értékelni, ugyanakkor megjegyzendő, hogy fiatal betegeknel az aortabillentyű-szűkület nem feltétlenül jár együtt érdemi meszesedéssel.
- **Szívkatéterezésre** akkor van szükség, ha a noninvasív vizsgálatok eredménye bizonytalan, koszorúerek vizsgálata szükséges, vagy ha perkután ballonos angioplasztika jön szóba.

Intervenció indikációi

Intervenció indikációi összefoglalva az ajánlási táblázatban és a 4. ábrán.

Ajánlások az intervencióhoz valvuláris aortaszűkületben

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
A) Tünetes betegek aortabillentyű-sűkülettel		
Tünetes, súlyos magas-grádiensű AS-ben (átlag grádiens ≥ 40 Hgmm) szenvedő betegeknél javasolt az intervenció.	I	B
Intervenció javasolt tünetes betegeknél, akiknél súlyos low-flow, low-gradient (átlag grádiens < 40 Hgmm) AS valamint csökkent EF áll fenn és kontraktilis rezerv áramlás igazolható, kizárva a pszeudosúlyos AS-t.	I	C
B) Tünetmentes betegek súlyos aortabillentyű-sűkülettel		
Intervenció javasolt tünetmentes betegeknél súlyos AS és kóros terheléses vizsgálat esetén, ha a terhelés során egyértelműen AS-hez köthető tünetek jelentkeznek.	I	C
Intervenció javasolt tünetmentes betegeknél, akiknél súlyos AS és egyéb okhoz nem köthető szisztolés LV-diszfunkció (LVEF $< 50\%$) áll fenn.	I	C
Intervenció megfontolandó tünetmentes, súlyos AS-ben szenvedő betegeknél, akiknél a terheléses vizsgálat során a vérnyomás a kiindulási érték alá csökken.	IIa	C
Intervenció megfontolandó tünetmentes betegeknél normális EF-fel, amennyiben a terheléses vizsgálat során nem jelentezik fentebb felsorolt kóros válasz, ha a műtéti rizikó alacsony és az alábbiak közül legalább egy tényező fennáll: <ul style="list-style-type: none"> • Nagyon súlyos AS, $V_{\max} > 5,5$ m/s által meghatározva. • Súlyos billentyűkalcifikáció és V_{\max}-progresszió üteme $\geq 0,3$ m/s/év. • Jelentősen emelkedett BNP-szintek (> 3-szoros életkorra és nemre korrigált normálérték) ismételt mérések alapján megerősítve, egyéb ok nélkül. • Súlyos PH (nyugalmi szisztolés PAP > 60 Hgmm invazív méréssel megerősítve) egyéb magyarázat hiányában. 	IIa	C
C) Egyidejű aortabillentyű-műtét más kardiális/aortaascendens műtét esetén		
Billentyűműtét javasolt a súlyos AS-ben szenvedő betegnél, ha aortaascendens vagy egyéb billentyűbetegség vagy koszorúérbypass miatt műtét szükséges.	I	C

Ajánlások az intervencióhoz valvuláris aortaszűkületben (folytatás)

Ajánlások

Osztály^a

Szint^b

C) Egyidejű aortabillentyű-műtét más kardiális/aortaascendens műtét esetén (folytatás)

Billentyűműtét megfontolandó közepes AS-ben szenvedő betegnél, ha koszorúérbypass-műtét, aortaascendens vagy egyéb billentyűbetegség miatt műtét szükséges.

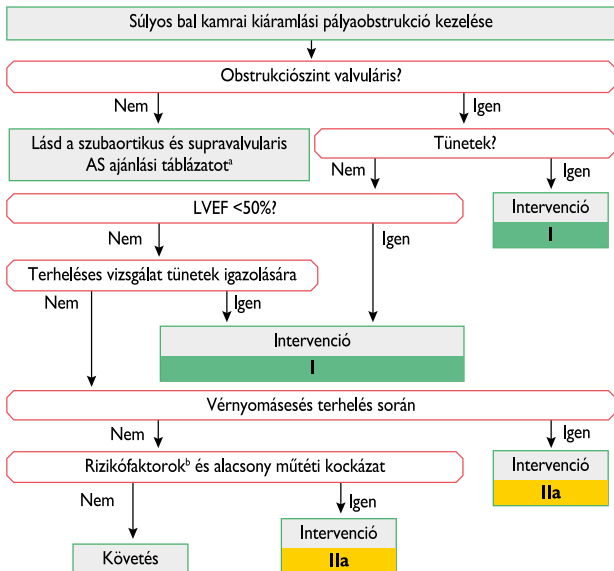
Ila

C

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

©ESC

4. ábra. Súlyos bal kamrai kiáramlási pályaobstrukció kezelése



AS = aorta stenosis; LVEF = bal kamrai ejekciós frakció.

^aA döntéshozatalban alapvető különbségek vannak valvuláris AS-hez, különösen azért, mert általában nem szükséges a billentyű cseréje és így az ezzel járó következmények; ^bCsúcssebesség > 5,5 m/s, súlyos kalcifikáció + csúcssebesség progresszió $\geq 0,3$ m/s/év, számottevően emelkedett neurohormonok (életkorra és nemre korrigált normálérték több, mint háromszoros), súlyos pulmonális hipertónia (szisztolés pulmonális artériás nyomás > 60 Hgmm egyéb magyarázat nélkül).

©ESC

Egyes esetekben serdülők és fiatal felnőttek nem kalcifikált billentyűbetegségében ballonos valvuloplasztika megfontolható. Ilyen helyzet lehet hemodinamikailag instabil betegek esetén a műtétig történő bridge-terápia vagy a billentyűcsere időponjának késleltetése nőknél megfelelő billentyűanatómia és terhesség vállalásának terve esetén.

Javaslatok a követéshez

Egész életen át tartó és rendszeres követés javasolt, az intervallumokat a szűkület súlyossága alapján kell meghatározni. Billentyűműtétet követően is szükséges kontroll, legalább évente egyszer.

Az aortabillentyű és az aortagyök vizsgálata szívaltrahanggal elengedhetetlen a billentyűszűkület és az aortadilatáció progressziójának nyomon követése céljából. Az aorta CMR vagy CCT-vel történő vizsgálata javasolt natív BAV-os betegeknél, és olyan betegeknél, akiknek kórtörténetében izolált billentyűcsere szerepel és az aortaascendens TTE-vel rosszul vizsgálható és akiknél >40 mm az aortagyök/ascendens átmérője.

2.6 Supravalvularis aortaszűkület

Diagnosztikus kivizsgálás

- **Szívaltrahang-vizsgálat** alkalmazható az anatómiai diagnózis felállítására megfelelő akusztikus ablak esetén. A doppler szívaltrahang alkalmas nyomásgrádiens mérésére, de ez túl- vagy alulbecsülheti a szűkületen keresztüli tényleges nyomásesést.
- **Terheléses vizsgálat** alkalmazhatóságára lásd a valvularis AS-t (2.5 Fejezet).
- **CMR/CCT** hasznos a supravalvularis anatómia részletes értékeléséhez, különösen ha többszintű LVOTO van jelen vagy ha a koszorúér-anatómia és egyéb aorta- vagy aortaáglézió (pl carotis és arteria renalis szűkület), valamint a centrális és oldalág PA-k preoperatív vizsgálata is szükséges.
- **Szívkatéterezés:** Hemodinamikai vizsgálat javasolt, ha a noninvazív vizsgálati eredmények nem egyértelműek.
- **Genetikai kivizsgálás,** tanácsadással és ezt követően micro-array módszerekkel *Williams–Beuren-szindrómára* történő tesztelés és nem szindrómás megjelenés esetén az elasztán gén szekvenálása hasznos lehet.

Ajánlások az intervencióhoz supraaortikus szűkületben

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Tünetes betegeknél (spontán vagy terheléses vizsgálat során) és ≥ 40 Hgmm Dopplerrel mért átlaggrádiens esetén, műtét javasolt.	I	C
Azoknál a betegeknél, akiknél a Dopplerrel mért átlaggrádiens < 40 Hgmm, műtét javasolt, ha egy vagy több eltérés előfordul az alábbiak közül: <ul style="list-style-type: none"> • Obstrukciónak tulajdonítható tünetek (terhelési nehézlégzés, angina, syncope). • LV szisztolés diszfunkció (EF $< 50\%$ egyéb magyarázat hiányában). • Súlyos koszorúér- vagy billentyűbetegség miatt műtét szükséges. 	I	C
Azoknál a betegeknél, akiknél a Dopplerrel mért átlaggrádiens ≥ 40 Hgmm ^c , de nincs tünetük, LV szisztolés diszfunkciójuk, LVH, vagy kóros terheléses vizsgálati eredményük, és alacsony a műtét rizikó a beavatkozás megfontolható.	IIb	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cDopplerrel mért grádiensek túlbecsülhetik az obstrukciót és bal szívfél katéterezésére lehet szükség megerősítésükre.

Javaslatok a követéshez

Egész élethosszig tartó, rendszeres követés javasolt, köztük szívultrahang-vizsgálat az obstrukció progressziójának (ritka), az LV méretének/funkciójának megállapításához, a tünetek kialakulásának, valamint műtétet követően a késői restenosis, aneurysma kialakulásának megállapításához (CMR/ CCT), és a koszorúér-betegségek előfordulásának vagy progressziójának diagnózisához.

2.7 Subaorticus stenosis

Diagnosztikus kivizsgálás

- Szívultrahang-vizsgálat során képet alkothatunk az LVOT-anatómiáról, a kapcsolódó aortabillentyű-rendellenességről, az AR mértékéről, LV-funkcióról, LVH, és társuló léziókról. Dopplerrel mért grádiensek túlbecsülhetik az obstrukció súlyosságát, így szívkatéterezéssel történő igazolásra lehet szükség. Esetenként, TOE szükséges a membrán vagy LVOT gyűrűszerű szűkület kimutatásához.
- CMR hasznos lehet komplex LVOTO anatómiák jellemzésére, különösen rossz akusztikus ablakkal rendelkező betegek esetén.

Intervenció indikációi

Ajánlások az intervencióhoz subaorticus szűkületben

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Tünetes betegeknel (spontán vagy terheléses vizsgálat során) és ≥ 40 Hgmm Dopplerrel mért átlaggrádiens ^c vagy súlyos AR esetén, műtét javasolt.	I	C
Tünetmentes betegeknel megfontolandó a műtét, ha egy vagy több tényező az alábbiak közül fennáll: <ul style="list-style-type: none">• Átlaggrádiens < 40 Hgmm de LVEF $< 50\%$.• AR súlyos és LVESD > 50 mm (vagy 25 mm/m^2 BSA) és/vagy EF $< 50\%$^d.• Doppler átlaggrádiens ≥ 40 Hgmm^c és jelentős LVH van jelen.• Doppler átlaggrádiens ≥ 40 Hgmm^c és a terheléses vizsgálat során a vérnyomás a kiindulási érték alá esik.	IIa	C
Tünetmentes betegeknel megfontolható a műtét ha egy vagy több tényező az alábbiak közül fennáll: <ul style="list-style-type: none">• Doppler átlaggrádiens ≥ 40 Hgmm^c, LV normális (EF $> 50\%$ és nincs LVH), terheléses vizsgálat normális, és a műtėti rizikó alacsony.• AR progresszió dokumentált és az AR enyhénél súlyosabbá válik (további progresszió megelőzése céljából).	IIb	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cDopplerrel mért grádiensek túlbecsülhetik az obstrukciót és balszívfél-katéterezésre lehet szükség megerősítésükre. ^dLásd a vonatkozó 2017-es ESC/EACTS Irányelveket a billentyűbetegségek kezeléséről.

Javaslatok a követéshez

Élethosszig tartó, rendszeres követés szükséges TTE-vel a nem operált állapotokban az obstrukció, az AR-progresszió és az LV-hipertrófia, -funkció meghatározásához. Rendszeres műtét utáni követésre is szükség van, hogy a késői restenozist, AR-progressziót, és komplikációkat, például aritmiákat, AV-blokkot és iatrogén VSD-t felismerjük.

2.8 Coarctatio aortae

Diagnosztikus kivizsgálás

Rendelőben történő felső és alsó végtagon végzett vérnyomásmérések szükségesek. A több mint ≥ 20 Hgmm szisztolés vérnyomáskülönbség szignifikáns CoA-ra utal.

- **Ambuláns vérnyomásmérés** (jobb kar) javasolt az artériás hipertónia észlelésére/igazolására (24 órás átlagos szisztolés érték >130 Hgmm és/vagy diasztolés értékek >80 Hgmm).
- **Mellkasröntgenen** a harmadik és negyedik (nyolcadikig) bordán látott, kollaterálisok okozta bordabenyomatok, a betegségre karakterisztikusak lehetnek.
- **TTE-vizsgálat** információt nyújt a CoA helyéről, strukturájáról és kiterjedéséről, a társuló kardiális rendellenégekről, valamint az aorta és supraaortikus erek átmérőjéről. Doppler-grádiensek nem alkalmasak a kvantifikálásra sem natív, sem műtét utáni coarctatioiban. Kiterjedt coarctatio körüli kollaterális artériák mellett a gradiens mérés nem megbízható és gyakran alulbecsült. Műteti korrekciót vagy stentelést követően, emelkedett szisztolés áramlási sebesség alakulhat ki, még jelentős szűkület hiányában is az aortacompliance csökkenése miatt, ilyen esetekben a gradiens túlbecsült. A diasztolés gradiens az aortadescendensben és a hasi aortában szignifikáns (re-)CoA-ra utal.
- **CMR és CCT**, a 3D-rekonstrukciót is beleértve, előnyben részesítendő noninvaszív vizsgálótechnikák a teljes aorta ábrázolására serdülőkből és felnőttekben. Mindkét vizsgálótechnika alkalmas a lokalizáció, kiterjedés, az aortaszűkület mértékének, az aortaívnek, a fej és nyak ereinek, a pre- és posztstenotikus aortának, és kollaterálisoknak az ábrázolására. Mindkét módszer képes a szövődmények detektálására például aneurizmák, álaneurizmák, restenosisok vagy reziduális szűkületek. Intracerebrális erek képalkotása javasolt aneurizma/ruptura tüneteinek és/vagy klinikai megnyilvánulásának esetén.
- **Szívkatéterezés manometriával** (a peak-to-peak gradiens ≥ 20 Hgmm) hemodinamikailag jelentős CoA-ra utal, jól fejlett kollaterálisok hiányában és az intervenció kezelés keretében végzendő. Megjegyzendő, hogy a betegeknek általános anesztézia mellett az invazív mérések alulbecsülhetik a gradienst.

Intervenció indikációi

Az intervenció indikációi összefoglalva az ajánlási táblázatban és az **5. ábrán**.

Ajánlások a beavatkozáshoz coarctatio és re-coarctatio aortae-ban

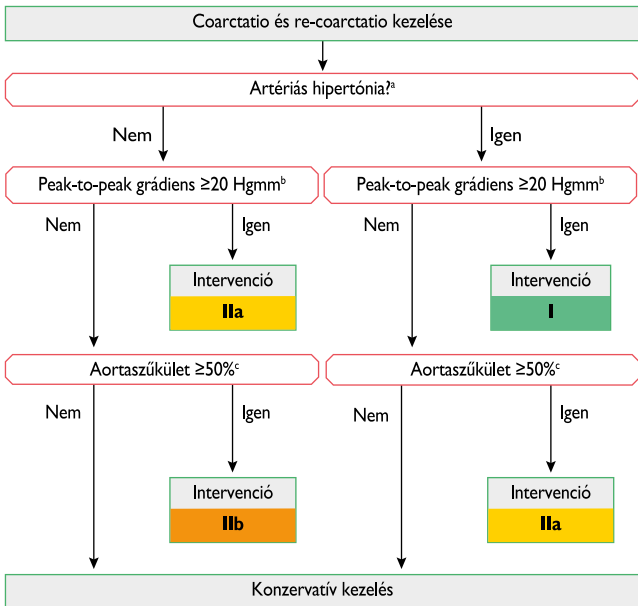
Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
A coarctatio vagy re-coarctatio korrekciója (műtéti vagy katéteres módon) javasolt olyan hipertóniás betegeknél ^c , akiknél a noninvaszívan mért grádiens a felső és alsó végtagok között emelkedett, és ez invazív méréssel is (peak-to-peak grádiens ≥ 20 Hgmm) igazolható. A katéteres kezelés (stentelés) részesítendő előnyben ha technikailag kivitelezhető.	I	C
A katéteres kezelés (stentelés) megfontolandó olyan hipertóniás betegeknél ^c , akiknél a diaphragma magasságában mért aortaátmérőhöz képest $\geq 50\%$ -os szűkület észlelhető, még akkor is, ha az invazívan mért peak-to-peak grádiens < 20 Hgmm, amennyiben technikailag kivitelezhető.	IIa	C
A katéteres kezelés (stentelés) megfontolandó olyan normotenzív betegeknél ^c , akiknél a noninvaszívan mért grádiens emelkedett és ez invazív méréssel is (peak-to-peak grádiens ≥ 20 Hgmm) igazolható, amennyiben technikailag kivitelezhető.	IIa	C
A katéteres kezelés (stentelés) megfontolható olyan normotenzív betegeknél ^c , akiknél a diaphragma magasságában mért aortaátmérőhöz képest $\geq 50\%$ -os szűkület észlelhető, még akkor is, ha az invazívan mért peak-to-peak grádiens < 20 Hgmm, amennyiben technikailag kivitelezhető.	IIb	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

^cJobb kar ambuláns vérnyomásmérést kell figyelembe venni a hipertónia diagnosztizálásához.

5.ábra. Coarctatio és re-coarctatio kezelése



^aJobb kar ambuláns vérnyomásmérést kell figyelembe venni a hipertónia diagnosztizálásához.

^bInvazív úton mérve; ^cA rekesz magasságában mért aorta átmérőhöz képest

©ESC

Mivel a coarctatio nem tekinthető az aortalokalizált betegségének, figyelembe kell venni a kapcsolódó elváltozásokat is, amelyek strukturális beavatkozást igényelhetnek:

- Szignifikáns aortabillentyű-szűkület vagy regurgitáció (BAV).
- Aortaascendens aneurysma, amelynek átmérője meghaladja az 50 mm-t vagy ha a tágulat gyors progressziót mutat.
- Aneurizma és álaneurizma a korábbi CoA helyén.
- A Willis-kör tünetes vagy nagy méretű aneurizmája.

Javaslatok a követéshez

Minden CoA-ban szenvedő beteget rendszeresen, legalább évente követni kell. Az aorta képkalkotása (lehetőleg CMR-rel) szükséges a műtétet vagy intervenciót követő anatómiai állapot és a komplikációk felmérése céljából (restenosis, aneurizma, álaneurizma). Képkalkotó vizsgálatra általában 3-5 éves intervallumokban van szükség, de ez függ a kiindulási patológiától is. Reziduumok, következmények és szövődmények a következők:

- Az artériás hipertónia orvosi kezelésének az ESC Irányelveit kell követnie.
- A kiújuló vagy reziduális CoA indukálhatja, vagy felerősítheti a szisztémás artériás hipertóniát és annak szövődményeit.
- Az aortaascendens vagy az intervenció helyén kialakuló aneurizma, ruptúra révén a halálozási kockázatot növeli. Foltplasztika (pl. Dacronnal) esetén magas a foltmentén kialakuló aneurizmák kockázata, míg a graft interpozitumok esetében az álaneurizma gyakoribb, mindkettőt képkalkotó vizsgálattal rendszeresen követni kell.
- Figyelmet igényel a BAV, a mitrális billentyűbetegség, korai koszorúér-betegség, és a Willis-kör-aneurizma (tünetmentes betegeknél a rutinszerű szűrés nem ajánlott).

2.9 Aortopátiák

MARFAN-SZINDRÓMA ÉS KAPCSOLÓDÓ ÖRÖKLŐDŐ MELLKASI AORTABETEGSÉGEK

Diagnosztikus kivizsgálás

A **Marfan-szindróma** diagnózisa a Genti-kritériumokon alapul és jellemzője az aortagyök-aneurizma/disszekció és a szemlencse-ektópia. A többi örökölt mellkasi aortabetegsége (HTAD) jellemző kritériumok kevésbé jól meghatározottak. Génpanel-tesztelés hasznos a diagnózis megerősítéséhez és a kezelési terv felállításához. A mutációk előfordulási aránya szindrómás formákban magasabb (>90%) mint nem szindrómás formákban (20–30%). Amennyiben patogén variáns azonosítható, a rokonok (tünetmentes) genetikai szűrése is elengedhetetlen a korai és megfelelő kezelés érdekében.

- **Szívultrahang-vizsgálattal** az aortagyök értékelése mellett meg kell ítélni az annulus, sinus, sinotubular junctio, disztális aortaascendens, ív, és a mellkasi aortadescendens szintjében is az átmérőket. Felőtteknél a mérést végdiasztolében érdemes végezni. A kapott értékeket az egyén életkorára, nemére és testméretére kell korrigálni standardizált normogram alapján. Értékelni kell a billentyűmorfológiát (mitralis billentyűprolapsus, BAV) és funkciót, valamint a PDA jelenlétét. A LV-dimenziók és funkció mérését az általános ajánlásoknak megfelelően kell végezni.
- **CMR vagy CCT** angiográfiát a fejtől a medencéig, kiinduláskor minden betegnél el kell végezni, ezzel képet alkotva a teljes aorta és a nagyerek állapotáról. Az aorta

átmérőinek mérése mellett a aorta/vertebrális artériák tortuozitása is fontos diagnosztikus és prognosztikus információ.

Gyógyszeres terápia

Bár a mortalitási vagy disszekciós ráta csökkenését egyetlen vizsgálattal sem sikerült megállapítani, a béta-blokkolók maradtak a gyógyszeres kezelés alappillérei Marfan/HTAD-betegeknél csökkentve a falı nyırőerőket és az aortaátmérők növekedését. Fontos a szigorú vérnyomáscsökkentő kezelés, amelynek célja, hogy a 24 órás ambuláns szisztolés vérnyomás 130 Hgmm alatt legyen (110 Hgmm aortadisszekciós betegeknél), bár nincsenek erre vonatkozó adataink a vérnyomás küszöbértékének megállapítására. ARB-k több vizsgálatban sem bizonyultak superioriornak a béta-blokkolókhöz képest önmagukban vagy a béta-blokkolók mellett adva, de alternatívának tekinthetők béta-blokkolóra intoleráns betegeknél. Mivel nem Marfanos HTAD-ben nem végeztek orvosi vizsgálatokat, a gyógyszeres kezelést általában a Marfanban szerzett adatok alapján végezhetjük.

Intervenció indikációi

Lásd az aortopátiákról szóló ajánlási táblázatot.

Javaslatok a követéshez

Egész életen át tartó és rendszeres multidiszciplináris követésre van szükség szakértői centrumban. A szívultrahang és a CCT/CMR az elsődleges vizsgálati technikák.

BICUSPIDÁLIS AORTA BETEGSÉG

Diagnosztikai kivizsgáláshoz lásd a *Marfan-szindrómát*.

A beavatkozás indikációihoz lásd az aortopátiákról szóló ajánlási táblázatot.

Az AR kezelésével kapcsolatban lásd, az ESC Irányelveket a szívbillentyűbetegségek kezeléséről.

TURNER-SZINDRÓMA

Diagnosztikai kivizsgáláshoz lásd a *Marfan-szindrómát*.

A beavatkozás indikációihoz lásd az aortopátiákról szóló ajánlási táblázatot.

Ajánlások az aortaműtéthez aortopátiákban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
A) Marfan-szindróma és HTAD		
Fiatal betegeknél, akiknél <i>Marfan-szindróma</i> vagy HTAD áll fenn aortagyök-tágulattal és háromtasakos aortabillentyűvel, az aortabillentyű korrekciója javasolt, amely reimplantációval vagy aorta-anuloplasztikával történhet, amennyiben tapasztalt sebészek végzik.	I	C
Műtét javasolt minden olyan <i>Marfan-szindrómás</i> betegnél, akiknél az aortagyök-betegségben az aorta sinus maximális átmérője ≥ 50 mm. ^c	I	C
Műtét megfontolandó minden olyan <i>Marfan-szindrómás</i> betegnél, akiknél az aortagyök-betegségben az aorta sinus maximális átmérője ≥ 45 mm ^c és egyéb rizikófaktorok esetén. ^d	IIa	C
Műtét megfontolandó TGFBR1- vagy TGFBR2-mutációban szenvedő betegeknél (köztük <i>Loeys–Dietz-szindróma</i>) akiknél az aorta sinus maximális átmérője ≥ 45 mm ^c	IIa	C
Bicuspidalis aortabetegség		
Aortaműtét megfontolandó, ha az aortaascendens: <ul style="list-style-type: none"> • ≥ 50 mm bicuspidalis billentyű mellett és egyéb rizikófaktorok^e vagy coartatio esetén. • ≥ 55 mm minden egyéb beteg esetén. 	IIa	C
Turner-szindróma		
Az aortagyök és/vagy aortaascendens elektív műtete megfontolandó <i>Turner-szindrómában</i> szenvedő 16 évesnél idősebb nőknél, akiknél az aortaascendens indexált mérete >25 mm/m ² és az aortadisszekciónak egyéb kockázati tényezői is vannak. ^f	IIa	C
Az aortagyök és/vagy aorta ascendens elektív műtete megfontolható <i>Turner-szindrómában</i> szenvedő 16 évesnél idősebb nőknél, akiknél az aortaascendens indexált mérete >25 mm/m ² és az aortadisszekciónak nincsenek egyéb kockázati tényezői. ^f	IIb	C

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cSzélsőséges BSA-értékek esetén az ajánlott cut-off határ megfelelő módosítást igényelhet; ^dCsaládi anamnézisben aortadisszekció előfordulása alacsony átmérővel (vagy spontán vaszkuláris disszekció az anamnézisben), progresszív AR, terhességvállalási terv, nem kontrollált hipertónia, és/vagy az aortaátmérő növekedési üteme >3 mm/év (ismételt mérések alapján, ugyanazt az EKG kapuzott képalkotó technikát alkalmazva és az aorta ugyanazon szintjén mérve side-by-side összehasonlítással és más képalkotó vizsgálattal is megerősítve); ^eCsaládi anamnézisben aortadisszekció előfordulása alacsony átmérővel, terhességvállalási terv, szisztémás hipertónia, és/vagy az aorta átmérő növekedési üteme >3 mm/év (ismételt mérések alapján, ugyanazt az EKG kapuzott képalkotó technikát alkalmazva és az aorta ugyanazon szintjén mérve side-by-side összehasonlítással és más képalkotó vizsgálattal is megerősítve); ^fBAV, aortaascendens elongációja, CoA, és/vagy hipertónia.

2.10 Jobb kamrai kiáramlási pálya obstrukció

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE:** Az RV mérete, alakja és funkciója értékelhető és becsülhető az RV kiáramlási pálya obstrukciójának mértéke (Doppler-ultrahanggal), illetve a szűkület szintje, amely lehet infundibuláris, billentyű, PA-főág és PA proximális ágak. Az RV volumének és EF meghatározásához, a CMR megbízhatóbb technika. Az áramlási sebesség és a nyomásgrádiensek közötti összefüggés csak diszkrét szűkület esetén pl.: izolált valvularis PS megbízható. Normális RV-funkció és normális transvalvularis áramlás esetén az RVOTO akkor tekinthető súlyosnak, ha a grádiens >64 Hgmm. Ha a szűkület elongált, vagy egymást követően több mint egy szűkület van jelen (pl. subvalvularis és valvularis), a Bernoulli-egyenlet alkalmazása a nyomásgrádiensek túlértékeléséhez vezet. A TR Doppler áramlási sebessége megbízhatóbb becslést ad az RV-nyomásokról és ezáltal az RVOTO súlyosságáról.
- **CMR és CCT** gyakran nyújt fontos további információt az obstrukció szintjeinek azonosítására (infundibuláris, konduit, vagy PA-ágak), a RV-volumenek, pulmonalis annulus, kiáramlási pálya és artériás dimenziók, és a pulmonalis véráramlás meghatározására. CMR és CCT a választandó módszer a pulmonalis dilatáció és a perifériás PS ábrázolására is.
- **Szívkatéterezésre** lehet néha szükség az obstrukció mértékének, súlyosságának és szintjének meghatározására (pl. kettős osztátú JK).

Intervenció indikációi

Az intervenció indikációi összefoglalva az ajánlási táblázatban és **6. ábrán**.

Intervenció indikációi jobb kamrai kiáramlásipálya-obstrukcióban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Valvularis PS-ben, ballonos valvuloplasztika a választandó eljárás, ha az anatómia erre alkalmas.	I	C
Amennyiben billentyűcserére nincs szükség, az RVOTO bármely szintjén javasolt a beavatkozás a tünetektől függetlenül, ha súlyos a szűkület (Doppler csúcsgárdiensi >64 Hgmm ^c).	I	C
Ha a műtéti billentyűcsere az egyetlen lehetőség, akkor súlyos billentyűszűkületben szenvedő, tünetes betegeknél a műtét javasolt. ^d	I	C
Ha a műtéti billentyűcsere az egyetlen lehetőség ^d olyan betegeknél, akik tünetmentesek és súlyos billentyűszűkületben szenvednek, akkor a műtét javasolt az alábbiak közül egy vagy több jelenléte esetén: <ul style="list-style-type: none"> • Terhelhetőség objektívan mérhető csökkenése. • Romló RV-funkció és/vagy TR legalább közepes szintű progressziója. • RVSP >80 Hgmm. • Jobb-bal sönt kialakulása ASD-n vagy VSD-n keresztül. 	I	C
A beavatkozás megfontolandó olyan betegeknél, akiknél a Dopplerrel mért csúcsgárdiensi <64 Hgmm és az alábbiak közül egy vagy több jelenléte esetén: <ul style="list-style-type: none"> • PS-hez köthető tünetek. • Romló RV-funkció és/vagy a TR legalább közepes szintű progressziója. • Jobb-bal sönt kialakulása ASD-n vagy VSD-n keresztül. 	IIa	C
A perifériás PS esetén, a tünetektől függetlenül, katéterintervenció kezelés megfontolandó az átmérő szűkülete >50% és RVSP >50 Hgmm és/vagy ezzel összefüggő csökkent tüdőperfúzió van jelen.	IIa	C

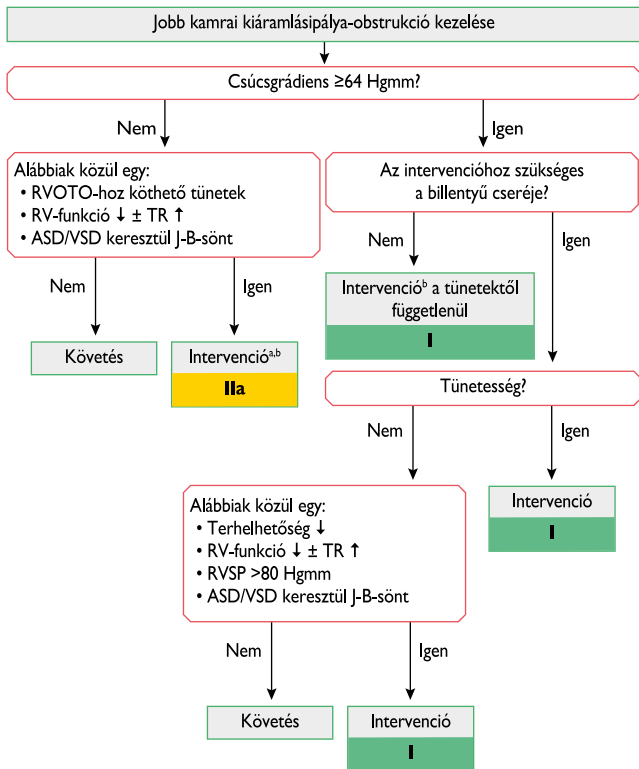
©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

^cA TR sebessége alapján becsült RVSP-nek meg kell erősítenie a súlyos PS-t.

^dA beavatkozáshoz szükséges küszöbérték magasabb, ha billentyűpótlásra van szükség, mivel figyelembe kell venni a hosszú távú kockázatokat is, például endocarditis vagy más okból műbillentyű-diszfunkció alakul ki és reintervenció szükséges.

6. ábra. Jobb kamrai kiáramlásipálya-obstrukció kezelése



^aPerifériás PS-ben, tünetektől függetlenül, katéterintervenció kezelés megfontolandó, ha az átmérő $>50\%$ -kal szűkült és az RV szisztolés nyomás >50 Hgmm és/vagy ehhez köthetően csökkent tüdőperifúzió igazolható;

^bValvularis PS-ben, a ballonos valvuloplasztika a választandó intervenció, ha az anatómia ezt lehetővé teszi.

ASD = pitvari septumdefektus; TR = tricuspidális regurgitáció; J-B = jobb-bal; RV = jobb kamra; RVOTO = jobb kamrai kiáramlási pálya obstrukció; RVSP = jobb kamrai szisztolés nyomás;

VSD = kamrai septumdefektus.

Javaslatok a követéshez

RVOTO-ban szenvedő betegeknél rendszeres szívultrahangos képalkotás mellett, egész életen át tartó rendszeres követés szükséges. A kontrollok gyakorisága az elváltozás súlyosságától függ, de a legtöbb betegnél évi egy vizit szükséges. Műtétet vagy katéteres intervenciót követően, reziduális PR miatt a betegeknél egy későbbi életszakaszban még reintervencióra lehet szükség, amennyiben tünetessé válnak vagy progresszív RV-tágulat vagy -diszfunkció alakul ki. Enyhe valvularis vagy enyhe reziduális PS-ben szenvedő betegeket elegendő 5 évente követni.

2.11 Ebstein-anomália

Diagnosztikus kivizsgálás

- **Mellkasröntgen** segítséget nyújt a szív méret változásának nyomon követésében.
- **TTE-vizsgálat** információt nyújt: a TV-anatómiáról és -funkcióról; a septális vagy posterior vitorla apikális disztális elmozdulásáról (felnőttekben $\geq 0,8$ cm/m² BSA); anterior vitorla méretéről; a septális vagy posterior TV-vitorla feszüléséről és a különböző szívüregek méretéről és funkciójáról (RA, atrializált kamra, funkcionális RV és LV); valamint az RVOTO-ról és a járulékos léziókról.
- **CMR** mivel korlátlan számú nézetet biztosít a kitágult jobb kamra, az RV-funkció és a TV-funkció értékeléséhez és kvantifikálásához, műtét előtti és utáni felméréshez igen hasznos vizsgálati módszer.

Intervenció indikációi

Ajánlások az intervencióhoz Ebstein-anomáliában

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Műtéti indikációk		
Műtéti korrekció javasolt súlyos TR-ben szenvedő betegeknél, akiknél tünetek jelentkeznek vagy a fizikai terhelhetőség objektív romlása igazolható.	I	C
Javasolt, hogy a műtéti korrekciót olyan kongenitális sebész végezze, akinek tapasztalata van Ebstein-műtétekben.	I	C
Amennyiben TV-műtét indikált, a billentyűműtét időpontjában az ASD/PFO-zárás is javasolt, ha az várhatóan hemodinamikailag jól tolerálható.	I	C
A műtéti korrekció a tünetektől függetlenül megfontolandó tünetes betegeknél, progresszív jobb kamrai tágulat vagy RV szisztolés funkció romlása esetén.	IIa	C

Intervenciók ajánlások Ebstein-anomáliában (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Katéterintervenció javaslatai		
Tünetes aritmiákban vagy az EKG alapján preexcitációban szenvedő betegeknek elektrofiziológiai vizsgálatot, majd ha lehetséges ablációs terápia vagy ha szívűtét tervezett, akkor az aritmia műtéti ellátása javasolt.	I	C
Dokumentált szisztémás embolizáció esetén, amelyet vélhetően paradox embolizáció okozott, megfontolandó az ASD/PFO eszközös zárása, de az intervenció előtt alapos kivizsgálás szükséges, hogy kizárjuk az RA-nyomás növekedését vagy a perctérfogat csökkenését.	IIa	C
Ha a cianózis (nyugalmi oxigénszaturáció <90%) a vezető probléma, az ASD/PFO izolált eszközös zárása megfontolható de az intervenció előtt alapos kivizsgálás szükséges, hogy kizárjuk az RA-nyomás növekedését vagy a perctérfogat csökkenését.	IIb	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

Javaslatok a követéshez

Speciális ACHD központokban minden betegnél rendszeres (legalább évente történő) követésre van szükség. A műtét utáni tipikus reziduális rendellenességek a perzisztáló vagy új keletű TR, illetve a billentyűcsere után gyakori szövődmény az RV vagy LV elégtelenség, a reziduális pitvari söntök, aritmiák és magas fokú AV-blokk. Ismételt beavatkozás válhat szükségessé visszatérő TR és műbillentyű-elégtelenség esetén.

2.12 Fallot-tetralógia

Rekonstrukción átesett betegek diagnosztikus kivizsgálása

- **TTE** segítségével értékelhető a reziduális RVOTO és PR, reziduális VSD, RV- és LV-méret és -funkció, TR, RV-i nyomás, aortagyök mérete, és az AR. Strain-mérések hasznosak lehetnek az elektromechanikus disszinkrónia mértékének számszerűsítésében.
- **CMR** a választandó módszer az RV-volumen és -funkció, PR, PA-méret, -alak és -tágulat, infundibulum, aortaascendens értékelésére, a nagyerek vagy conduitok pozíciójára a sternumhoz képest (ismételt sternotomia) és a reziduális sönt ($Q_p:Q_s$) vizsgálatára. A késői gadolíniumhalmozás alkalmas fibrózis kimutatására, amelynek kiterjedése összefüggést mutat a VT és SCD egyéb rizikófaktorával. A TI-mapping-nek egyre inkább szerepe lehet.

- **CCT** információt nyújt a koszorúerekről (különösen fontos az erek anatómiai viszonyának megítélése az RVOT-val TPVI vagy műtét előtt), conduit kalcifikáció mértékéről (perkután billentyűintervenció), és a nagy aortopulmonalis kollaterálisok (MAPCAs) jelenlétéről. CCT alternatívának tekinthető az RV kvantifikálására azoknál a betegeknél, akik MR-re nem alkalmasak (pl. nem MR kompatibilis pacemaker jelenléte).
- **CPET** segít a reintervenció időzítésében és prognosztikai információt nyújt.
- **Holter-monitorizálás, event recorder, és EP-kivizsgálás** szükséges lehet egyes betegeknél (magas kockázat, feltételezett vagy klinikai aritmia, és/vagy RVOT reoperáció előtt). Az indukálható sustained VT prognosztikus információt nyújt a klinikai VT-ről és SCD-ről.
- **Szívkatéterezés** azokra a betegekre javasolt korlátozni, akik katéteres beavatkozáson esnek át (pl. disztális PA-szűkület megoldása, transzkatéteres billentyűimplantáció) vagy a noninvazív vizsgálataik ellentmondásos eredménnyel zárultak. TPVI-t megelőzően koronarográfia ajánlott a koszorúerek vs. jobb kamrai kiáramlási pálya anatómiai viszonyok tisztázására.

Intervenció indikációi rekonstruált betegeknél

Ajánlások az intervencióhoz rekonstruált Fallot-tetralógiában		
Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Pulmonalis billentyűcsere javasolt tünetes betegeknél súlyos PR ^c és/vagy legalább közepes RVOTO esetén. ^d	I	C
Nem natív kiáramlási pályával rendelkező betegeknél, ^e katéterintervenció (TPVI) részesítendő előnyben, ha technikailag kivitelezhető.	I	C
Pulmonalis billentyűcsere megfontolandó tünetmentes betegeknél súlyos PR és/vagy legalább közepes RVOTO és az alábbi kritériumok legalább egyikének megléte esetén: <ul style="list-style-type: none"> • Terhelhetőség objektív csökkenése. • Progresszív RV-tágulat RVESVi ≥ 80 ml/m² és/vagy RVEDVi ≥ 160 ml/m² és/vagy a TR progressziója legalább közepes mértékig. • Progresszív RV szisztolés diszfunkció. • RVOTO >80 Hgmm RVSP-vel. 	Ila	C
VSD-zárás megfontolandó azoknál a betegeknél, akiknél reziduális VSD és jelentős LV-volumenterhelés áll fenn, vagy ha a betegnél pulmonalis billentyűműtét tervezett.	Ila	C

Ajánlások az intervencióhoz rekonstruált Fallot-tetralógiában (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Azoknál a betegeknél, akiknél sustained VT jelentkezett és akiknél pulmonalis billentyűműtéti implantáció vagy transzkután billentyűbeültetés tervezett, preoperatív elektrofiziológiai katéteres feltérképezés és a VT-hez köthető anatómiai isthmusok (strukturák) ablációja megfontolandó a műtét előtt vagy során.	Ila	C
Elektrofiziológiai vizsgálat, köztük programozott elektromos stimuláció megfontolandó a SCD rizikóbecslése céljából olyan betegeknél, akiknél egyéb rizikófaktorok is fennállnak (LV/RV diszfunkció; nonsustained, tünetes VT; QRS-időtartam ≥ 180 ms, kiterjedt RV-hegesedés CMR-en).	Ila	C
Az ICD-implantáció megfontolandó egyes TOF-betegeknél, akik SCD szempontjából több rizikófaktorral rendelkeznek, köztük LV-diszfunkció, nonsustained, tünetes VT, QRS-időtartam ≥ 180 ms, kiterjedt RV hegesedés CMR-en, vagy programozott elektromos stimuláció során kiváltható VT.	Ila	C
Katéterabláció vagy sebészi abláció (műtét során) megfontolható a tünetes, sustained monomorfv VT esetén az ICD-terápia alternatívájaként. Feltételek: mindkét kamrafunkció megtartott, és a beavatkozást nagy tapasztalattal rendelkező központban végzik, illetve teljesítik a megállapított ablációs végpontokat (pl. nincs indukálhatóság, ablációs vonalakon keresztül vezetési blokk).	Ilb	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cRegurgitációs frakció CMR-rel $>30-40\%$.

^dCsúcssebesség >3 m/s; ^eAzok a betegek, akiknél korábban RVOT műtétet végeztek homograft alkalmazásával szarvasmarha juguláris vénagraftok, bioprotézisek, /conduit-ek; ^fIsmételt mérések alapján megerősítve.

Elektrofiziológiai vizsgálat és implantálható kardioverter defibrillátor indikáció

ICD-implantáció javasolt a SCD szekunder prevenciója céljából (szívmegállás vagy sustained VT utáni betegek) (IC ajánlás). A ICD-implantáció primer prevenció célzattal ellentmondásos maradt, és ideális rizikóstratifikációs rendszert ezidáig nem alakítottak ki. Azoknál a betegeknél, akiknél ismeretlen eredetű syncope zajlott és csökkent kamrafunkció vagy SCD egyéb rizikótényezői is fennállnak hemodinamikai és EP-kivizsgálást kell végezni. Reverzibilis okok hiányában az ICD-implantáció megfontolandó.

Javaslatok a követéshez

Minden TOF-os beteg élethosszig tartó, rendszeres kardiológiai követés javasolt. Minden betegnél rendszeres időközönként CMR-vizsgálatot kell végezni, az észlelt patológiától függően.

Késői komplikációk:

- **PR:** transzanuláris foltplasztikát követően szinte minden esetben szignifikáns PR-val kell számolni, amely végül tünetes RV-tágulathoz és -diszfunkcióhoz vezethet.
- **Reziduális RVOTO** előfordulhat az infundibulum, pulmonalis billentyű és a pulmonalis főtörzs, valamint a jobb és bal pulmonalis ágakon.
- **Reziduális VSD-t** okozhat a részleges foltdehiszcencia vagy az inkomplett zárás a műtét időpontjában; LV-volumenterheléshez vezethet.
- **Aortakomplikációk** évekkel az első műtéti korrekciót követően is előfordulhatnak, ezek közé tartozik a progresszív aortadilatáció és az AR (ritkán aortadisszekció).
- **RV- és LV-diszfunkció/szívelégtelenség** kialakulása jellemzően a régóta fennálló szabad pulmonalis regurgitatio és/vagy súlyos jobb kamrai kiáramlási obstrukció szövődménye. Szignifikáns TR fordulhat elő RV-tágulat következtében, amely további RV-dilatációt okoz. LV-tágulat hosszan tartó palliatív artériás söntök, reziduális VSD-k és/vagy AR következtében alakulhat ki.

Az RV- és LV-diszfunkció oka is lehet a korrekciót megelőző régóta fennálló cianózis és/vagy korrekciós során az inadekvát szívizomvédelem, káros kamra-kamra interakciók, elektromechanikus disszinkronia és koszorúér-rendellenességek.

- **Pitvari/kamrai aritmiák és SCD:** Bármilyen kamrai aritmiához és SCD-hez kapcsolódó lehetséges rizikófaktorok: QRS-időtartam ≥ 180 ms, LV-szisztolés vagy diasztolés diszfunkció, és EP-teszt során indukálható VT.
- **Endocarditis** mind műtéti, mind percután PV-korrekció után előfordulhat.

2.13 Pulmonalis atresia kamrai septumdefektussal

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE:** A talált elváltozások korrigált betegeknél a korrekció típusától függnek. Nem korrigált betegeknél nem látható közvetlen áramlás az RV irányából a PA-ban, azonban több helyen folyamatos áramlást lehet látni Color Dopplerrel, amely MAPCA-nak megfelelnek.
- **CMR, CCT és szívkatéterezés** alkalmas a pulmonalis artériák méretének és vérellátásának feltérképezéséhez, a MAPCA-k megítéléséhez és hemodinamikai státusz felméréséhez. Korrigált betegeknél a CMR a TOF betegekhez hasonló kérdések megválaszolására alkalmas (RV-volumen és -funkció, PR, a PA-k mérete, alakja és kiterjedése, és az aortaascendens mérete, és reziduális söntáramlás [$Q_p:Q_s$]). 3D rotációs angiográfia és a 3D-s rekonstruált képalkotás, úgymint a

röntgenátvilágítás és mágneses rezonancia során képzett fúziós képalkotás segítséget nyújt a precíz értékelésben.

Intervenció indikációi

Fallothoz hasonlóan transzanuláris folttal rekonstruált betegek követéséhez és intervencióihoz, lásd a 2.12. fejezetet; RV-PA billentyűs conduit alkalmazásával korrigált betegeknél lásd a 2.16. fejezetet.

Pulmoanalis atresia + VSD-ben szenvedő betegeknél, akik rekonstrukció nélkül vagy korábbi palliatív beavatkozásoknak köszönhetően megélik a felnőttkort felmerülhetnek még a modern műtéti vagy intervenciók beavatkozások. Azoknál a betegeknél, akiknél megfelelő méretű, összefolyó PA-k vagy akiknél nagy méretű, anatómiailag unifokalizációra alkalmas MAPCA-k vannak és nem alakult ki súlyos pulmonalis vaszkuláris betegség a protektív stenosis következtében, megfontolandó a műtét. Sok nem rekonstruált beteg ugyanakkor, főként a pulmonalis érrendszer komplexitása miatt nem alkalmas további műtétre. Fontos mérlegelni, hogy miközben a szívsebészeti beavatkozás javíthat a klinikai állapoton vagy prognózison (ez utóbbi mindössze feltételezés), ugyanakkor a mortalitás egyik fő oka is.

Katéteres intervenció magában foglalhatja a kollaterális erek ballonos dilatációját/stentelését az adekvátabb pulmonalis véráramlás elősegítésére. Másfelől súlyos vérkőpéstől szenvedő betegek esetén a rupturált kollaterális erek zárására (coiling) lehet szükséges.

Javaslatok a követéshez

Pulmonalis atresia + VSD-ben szenvedő betegeket rendszeresen (legalább évente egyszer) kell követni. A cianózissal összefüggő többszervi érintettség kezelésére, lásd a 1.3 fejezetet.

2.14 Nagyér-transzpozíció

ATRIAL SWITCH-MŰTÉT

Diagnosztikus kivizsgálás

- TTE információt nyújt a szubpulmonalis és a szisztémás kamrák méretéről és szisztolés funkciójáról, a szubpulmonalis kiáramlási pálya obstrukcióról, TR-ről, a pitvari terelőfoltok (atrial baffles) defektusáról (leakage) vagy obstrukciójáról, és a pulmonalis vénás visszaáramlásról. A PH jelei gyakran alig mutatkoznak: interventricularis septum csökkent vastagodása szisztolében, a szubpulmonalis kamra D jelének a megszűnése és a rendellenesen tágult PA. TOE hasznos a terelőcsatornák (baffles) vizsgálatára.

- **CMR** megbízhatóbb és robusztusabb kvantitatív értékelést nyújt a szívaltrahanghoz képest a szisztémás RV szisztolés funkcióról és a pitvari terelőfoltok (baffles) átjárhatóságáról. A nagy artériák mérete megbízhatóan mérhető; egy rendellenesen tágult PA és/vagy tág subpulmonalis LV PH-ra utalhat. Baffle leak-hez köthető sönt kvantifikálható (Q_p ; Q_s). A szisztémás RV késői gadolínium halmozásának prognosztikus értéke van a beteg kimenetelében. A cava csatornához köthető terelőfolt stenosis vagy defektus kizárása elengedhetetlen PM/ICD implantáció vagy újabb elektróda behelyezése előtt.
- **CPET** fontos vizsgálat a terhelhetőségi kapacitás és kronotóp inkompetencia felméréséhez, a hosszmetsetzi utánkötetésben elengedhetetlen. Emellett „leleplezheti” a nyugalmi állapotban tünetmentes terelőfolt defektusát, a terheléskor jelentkező deszaturáció alapján.
- **Holter-monitorizálás, event recorder, és EP-tesztelés** javasolt bizonyos betegeknél ha bradycardiára és/vagy tachyaritmiára van gyanú.
- **Szívkatéterezés** indokolt, ha a noninvazív vizsgálatok nem vezetnek eredményre vagy ha a PH gyanú vizsgálatot igényel.

Gyógyszeres kezelés

- **Szisztémás RV-szisztolés diszfunkció:** Nincsenek adatok, amelyek alátámasztanák, hogy az ACE-gátlók, ARB-k, béta-blokkolók vagy aldosteron-antagonisták önmagukban vagy kombinációban javítják a kimenetelt. Nem tehető ajánlás.
- **Szisztémás RV-elégtelenség:** Szívelégtelenség tünete esetén a diuretikumok mérséklék a tüneteket. Bár a szisztémás RV-s betegeknél nem bizonyított, hogy a szívelégtelenség hagyományos terápiája előnyös hatású, több tünetes betegek számára kedvező lehet a szívelégtelenség „klasszikus” terápiája.
- **Aritmia:** A szívfrekvencia lassító gyógyszereket körültekintően kell alkalmazni, mivel ezek a betegek bradycardia és sinuscsomó-betegsége hajlamosak.
- **PH:** Gyógyszeres kezelés megkezdése előtt tisztázni kell a PH pontos mechanizmusát. A pitvari switch műtétet követően a késői posztkapilláris pulmonalis hipertónia gyakori, amelynek következtében a specifikus pulmonális vazodilatátor terápia ellenjavallt.

Ajánlások az intervencióhoz atrial pitvari műtétet követően nagyér-transzpozícióban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Műtéti beavatkozás indikációi		
Azoknál a tünetes betegeknél, akiknél pulmonalis vénás pitvari obstrukció áll fenn sebészi rekonstrukció (katéterintervenció ritkán lehetséges) javasolt.	I	C
Terelőfolt-szűkület miatt, tünetes betegeknél, akik katéterintervencióra nem alkalmasak műtéti korrekció javasolt.	I	C
Terelőfolt-defektus miatt, tünetes betegeknél, akik katéteres zárásra nem alkalmasak műtéti korrekció javasolt.	I	C
Súlyos, szisztémás (tricuspidalis) AV-regurgitációban szenvedő betegeknél, jelentős kamrai szisztolés diszfunkció hiányában, a billentyűkorrekció vagy csere megfontolandó a tünetektől függetlenül.	IIa	C
Felnőttekben a PA band kialakítása, pitvari switch műtétet megelőzően a szubpulmonalis kamra (LV) kondicionálása céljából nem ajánlott.	III	C
Katéterintervenció indikációi		
Terelőfolt-szűkület miatt, tünetes betegeknél stentelés ajánlott, amennyiben ez technikailag megoldható.	I	C
Terelőfolt-defektus miatt, tünetes betegeknél, ha nyugalmi vagy terhelésre jelentkező cianózis alakul ki vagy paradox embolizáció (erős gyanúja) áll fenn, stentelés (fedett) vagy eszközös zárás javasolt, amennyiben ez technikailag megoldható.	I	C
Terelőfolt-defektus miatt, ha betegeknél B-J-sönt következtében tünetek jelentkeznek, stentelés (fedett) vagy eszközös zárás javasolt, amennyiben ez technikailag megoldható.	I	C
Terelőfolt-defektus miatt, ha a tünetmentes betegeknél B-J-sönt következtében számottevő kamrai volumenterhelés alakul ki, stentelés (fedett) vagy eszközös zárás megfontolandó, amennyiben ez technikailag megoldható.	IIa	C
Terelőfolt-defektus miatt azoknál a betegeknél, akiknek PM/ICD implantációra van szükségük, a defektus zárása céljából fedett stent alkalmazása megfontolandó, amennyiben ez technikailag megoldható, még a transzvenás elektródák bevezetését megelőzően.	IIa	C

Ajánlások az intervencióhoz pitvari switch műtétet követően nagyér-transzpozícióban (folytatás)

Katéterintervenció indikációi (folytatás)

Terelőfolt-szűkület miatt, tünetmentes betegnél stentelés megfontolható, amennyiben ez technikailag megoldható.

IIb

C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

Javaslatok a követéshez

Minden beteget legalább évente látni kell. Következő késői komplikációkra kell figyelni:

- Szisztémás RV-diszfunkció és -elégtelenség.
- Szekunder progresszív TR (szisztémás AV-billentű).
- Bradycardia és kronotóp inkompetencia a sinusritmus elvesztése következtében; az AV-átvezetés általában ép.
- Supraventricularis tachyaritmia, tipikusan cavotricuspidalis isthmus-dependens flutter, amely a műtéti hegeket követően kialakult makro-reentry körhöz köthető; pitvarfibrilláció idősebb életkorban előfordulhat. A magas kamrai frekvencia gyakran rosszul tolerált, mivel a (restriktív) pitvari terelőfolt következtében a preload nem képes emelkedni. Sinuscsomó-betegség okozta bradycardia AT-k kialakulásához vezethet.
- Kamrai tachyaritmiák: primer polimorf VT vagy VF a rossz kamrafunkció és szívelégtelenséghez köthető mechanizmusok következtében, vagy monomorf VT heg/folt reentry-hez köthetően korrigált, komplex TGA-ban; szekunder VT vagy VF, amelyet gyors átvezetésű supraventricularis tachycardia előz meg, amely miokardiális iszkémiát okoz, az SVT-hez köthető nagyon alacsony verővolumen következtében.
- Terelőfolt stenosis, akár superior (leggyakoribb) vagy inferior is lehet, annak függvényében melyik véna cavához köthető.
- Baffle leakage, B-J-sönttel, amely fokozott pulmonalis áramlást okoz vagy J-B-sönttel cianózist vagy paradox embolizációt okozva.
- Pulmonalis vénás pitvari obstrukció, leggyakrabban azon a helyen, ahol a tüdővénák és az anatómiai jobb pitvar kapcsolódik.
- LVOTO alakulhat ki az interventricularis septum alacsony nyomású szubpulmonalis LV-irányában történő bedomborodása következtében, mindezt gyakran a mitrális billentyű szisztolés anterior mozgása is kíséri (SAM-jelenség).
- PH alakulhat ki, néha évtizedekkel az pitvari switch műtét után; amely leggyakrabban posztkapilláris.
- Szívelégtelenség vagy hirtelen szívhalál melynek hátterében aritmia áll.

ARTERIAL SWITCH-MŰTÉT

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE** információt nyújt az LV-funkcióról (globális és regionális); az artériás anasztomózis helyén kialakult stenosisról; neo-aortabillentyű regurgitációról; neoaortagyök és a proximális aortaascendens átmérőiről és az aortaív éles megtöretéséről. Értékelhető az RV szisztolés funkció és, ha van TR akkor az RV szisztolés csúcsonyomás (RVSP) is kiszámítható. Helyzetéből adódóan, anterior pozícióban a sternum mögött, a bifurkáció és a két főág képkalkotása ritkán lehetséges.
- **Terheléses szívtultrahang** terhelés indukálta falmozgászavarok vizsgálatára használható.
- **CMR** megbízhatóbb értékelést ad a kamrai volumenek kvantifikációjáról, EF-ről és a neoaorta dilatációról vagy regurgitációról. A pulmonalis főtörzs és ágak a tágult neoartagyökhöz való viszonyukkal együtt ábrázolhatóak. Kiszámítható a bal és a jobb tüdőfél áramlásának megoszlása. Stressz CMR egy alternatív technika a miokardiális perfúzió és az esetleges koszorúér-érintettség felmérésére, amennyiben ez klinikailag indokolt.
- **CCT** az előnyben részesítendő technika a koszorúerek, köztük az ostium noninvazív képkalkotására, ha stenosisra van gyanú. A koszorúérrel kapcsolatos problémák alacsony előfordulási aránya megkérdőjelezi, hogy szükség van-e a koszorúérpatológiák rutinszerű szűrésére.
- **Nukleáris technikák** már nem használatosak elsőként választandó képkalkotó modalitásként, de még szerepet játszhatnak azokban az esetekben, ha más technika nem elérhető, nem vezet eredményre vagy ellentmondásos eredményeket ad.
- **Szívkatkéterezés**, köztük koszorúérfestés javasolt LV-diszfunkció és miokardiális iszkémia gyanúja esetén. Súlyos pulmonaliság-stenosis esetén ha noninvazív vizsgálatok nem vezetnek eredményre, vagy PAH-gyanú esetén a nyomások tisztázására.

Intervenció indikációi

Ajánlások az intervencióhoz arterialis switch műtétet követően nagyér-transzpozícióban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Iszkémiát okozó koszorúér-szűkület esetén stentelés vagy műtét (anatómiától függően) javasolt.	I	C

Ajánlások az intervencióhoz ateriális switch műtétet követően nagyér-transzpozícióban (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Neo-aortagyök műtét megfontolandó, amennyiben a neo-aortagyök >55 mm, átlagos felnőtt teszfelépítés esetén (neo-aortabillentyű cseréje miatt súlyos neoorta AR esetén lásd a szívbillentyű-betegségekre vonatkozó irányelveket ^c).	Ila	C
Pulmonalis ágak szűkülete esetén stentelés megfontolandó, tünetektől függetlenül, ha az átmérő szűkülete >50% és az RVSP >50 Hgmm és/vagy ehhez kapcsolódóan csökkent tüdőperfúzió alakul ki.	Ila	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cAz ESC szívbillentyű-betegségekre vonatkozó irányelvek alkalmazásakor a műtétre vonatkozó döntés során figyelembe kell venni, hogy ez egy újabb műtét és technikailag nehezebb.

RVOTO lehet subvalvularis, valvularis (mindkettő ritka), vagy supralvularis (leggyakoribb). Kezelés javallatai hasonlóak a 2.10. fejezetben leírtakhoz, de a különböző anatómiák eltérő megközelítést igényelhetnek.

Javaslatok a követéshez

Minden beteg legalább évente látni kell. Következő késői komplikációkra kell figyelni:

- Neo-aortagyök tágulat, AR-t eredményezve.
- A supralvularis PS és a pulmonaliság-stenosis (egyoldali vagy kétoldali), a Lecompte-technikában a pulmonalis bifurkáció aortaascendenssel szembeni anterior helyzetének és a neo-aortagyök dilatációjának a következménye.
- Az LV-diszfunkció és kamrai arimiák ritkán, de előfordulhatnak; mindkettő összefüggésben a neo-aortába reimplantált koszorúerek problémáival.
- Az aortaív éles megtörése, ami funkcionális obstrukcióhoz és hipertóniához vezethet.

RASTELLI-TÍPUSÚ MŰTÉT

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE:** Értékelni kell az LV (posterior pozíció) és az aortabillentyű (anterior pozíció) közötti kapcsolatot, az aortabillentyű-funkciót, és az aortagyök-átmérőit. Ábrázolni és Doppler-vizsgálattal értékelni kell az RV és a pulmonalis főtrözs közötti conduit anatómiáját és funkcióját. A Dopplerrel mért TR jet sebessége alapján kalkulált RV-i nyomás különösen fontos, mivel a Doppler-technika gyakran túlbecsüli az RV-PA conduiten keresztüli nyomásgrádiens.

- **CMR** az LV- és RV-volumenek, aortaátmérők és EF robusztusabb kvantifikálására alkalmas. Az RV–PA conduit, amelyet szívlutrahanggal gyakran nehéz képbe hozni, valamint a perifériás PA-k könnyedén ábrázolhatók és mérhetők CMR-rel. Reziduális VSD megléte esetén a, $Q_p:Q_s$ kalkulálható.
- **Szívkatéterezésre** lehet szükség a conduit stenosis hemodinamikai értékelésére. Az angiográfia hasznos lehet a kiáramlási stenosisok kimutatására és a különösen a perifériás PA stenosis szintjének megítélésére.

Intervenció indikációi

A conduit stenosis kezelésének indikációihoz, lásd a 2.10 fejezetet.

Ha a reziduális VSD-n keresztüli B-J-sönt tüneteket vagy számottevő LV-volumenterhelést okoz, műtéti/katéteres kezelés javasolt (IC ajánlás).

Javaslatok a követéshez

Minden beteget legalább évente látni kell. Következő késői komplikációkra kell figyelni:

- Stenosis vagy regurgitáció az RV és a PA közötti conduit billentyűn.
- LVOTO, pl. LV-ből az aortába irányuló áramlás obstrukciója.
- Reziduális VSD.
- AR.
- LV-diszfunkció.
- Aritmiák, ventricularis és supraventricularis.
- Conduit billentyű-endocarditis.

2.15 Kongenitálisan korigált nagyér-transzpozíció

Diagnosztikus kivizsgálás

- **Szívlutrahang** a kulcserepet játszó diagnosztikus modalitás, a kettős diszkordancia igazolására és a társuló rendellenességek azonosítására (a TV és a TR Ebstein-szerű malformációja, VSD, LVOTO és PS). Megítélhető a szisztolés RV- és LV-funkció és a TR súlyossága.
- **CMR-rel** ábrázolható az intrakardiális és a nagyerek anatómiája, indikációi közé tartozik még a kamrai volumenek, izomtömeg és az EF kvantifikálása, különösen azért, mert a szívlutrahanggal kevésbé megbízható és nehéz megítélni a szisztémás RV szisztolés funkciót.
- **Holter-monitorizálás, event recorder, és EP-teszt** aritmiák, progresszív AV-blokk és a SCD kockázatbecslésének megítélésére.
- **Szívkatéterezés** javasolt, ha a noninvazív vizsgálatok nem vezetnek eredményre, vagy a PH kivizsgálása szükséges (lásd 1.2 és 1.3 szekció).

Gyógyszeres kezelés

Nincsenek adatok, amelyek alátámasztanak, hogy az ACE-gátlók, ARB-k, béta-blokkolók vagy aldosteron-antagonisták, önmagukban vagy kombinációban javítják a kimenetelt. Ezen gyógyszerek rutinszerű felírása a szívelégtelenség megelőzése/kimenetel javítása céljából nem javasolt.

Diuretikumok egyértelmű szívelégtelenség esetén enyhíthetik a tüneteket. Bár a szívelégtelenség gyógyszeres kezelésének nincs bizonyított haszna a szisztémás RV-vel kezelt betegek kimenetelét tekintve, a szívelégtelenségben használatos klasszikus gyógyszerek vagy ARB-k némi előnyt nyújthatnak fokozottan tünetes betegeknek.

Intervenció indikációi

Ajánlások az intervencióhoz kongenitálisan korrigált nagyér-transzpozícióban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Azoknál a tünetes betegeknek, akiknél súlyos TR és megtartott vagy enyhén csökkent szisztolés funkció (EF >40%) áll fenn, tricuspidalis billentyűműtét javasolt.	I	C
Azoknál a tünetmentes betegeknek, akiknél súlyos TR és megtartott vagy enyhén csökkent szisztolés funkció (EF >40%) áll fenn tricuspidalis billentyűműtét megfontolandó.	Ila	C
Biventricularis pacing megfontolandó komplett AV-blokk vagy >40%-os kamrai pace-igény esetén.	Ila	C
Azoknál a tünetes betegeknek, akiknél súlyos TR és közepesen vagy súlyosan csökkent szisztolés funkció (EF <40%) áll fenn, tricuspidalis billentyűműtét megfontolható.	Ilb	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

Műteti kezelés fókuszában leggyakrabban a szisztémás AV-billentyű- (tricuspid) regurgitáció áll. Billentyűmegtartó műtét ritkán kivitelezhető, és jellemzően a műtéti billentyűcsere a választandó kezelés. A preoperatív szisztémás RVEF <40%, PAP >50 Hgmm, pitvarfibrilláció és New York Heart Association (NYHA) III-IV-es osztály a késői mortalitással összefüggést mutat.

Javaslatok a követéshez

A cTGA-ban élethosszig tartó, legalább évente történő követésre van szükség, ACHD-s központban. Következő késői komplikációkra kell figyelni:

- Szisztémás RV-diszfunkció és -elégtelenség.
- Progresszív TR (szisztémás AV-billentyű).
- LVOTO.
- Komplet AV-blokk (kockázata 2% évente); ez gyakoribb VSD-korrekciót és/vagy TV-billentyűcserét követően; terhesség során is előfordulhat
- VTk (extrém ritka).

2.16 Jobb kamra-pulmonalis artéria conduit

Diagnosztikus kivizsgálás

- **TTE-vizsgálattal** értékelhető mindkét kamra mérete, alakja és funkciója, a PR, a TR és a társuló rendellenességek. A conduiten keresztüli grádiensek mérése nehéz, és nem megbízható. A TR-sebességből kalkulált RV-i nyomást kell használni a conduit stenosis megítélésére.
- **CMR** a conduit stenosis és/vagy regurgitáció kvantifikálására, az RV-volumenek és izomtömeg, és a PA-k megítélésére használható.
- **CMR/CCT** hasznos a koszorúerek eltéréseinek a vizsgálatára, a jobbkamrai kiárlásában lévő conduit vs. koszorúér relációjának a meghatározására, illetve egyéb retrosternalis struktúrák vizsgálatára.
- **Szívkatéterezésre** és hemodinamikai értékelésre mindig szükség van, amennyiben intervenció tervezett. Az angiográfia információt nyújt az intrakardiális stenosisok, a perifériás PA stenosis szintjéről és a koszorúér-anatómiáról (anomáliák/rendellenes lefutás).

Intervenció indikációi

Ajánlások az intervencióhoz jobb kamra-pulmonalis artéria conduitokban

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Azoknál a tünetes betegeknél, akiknél a RVSP >60 Hgmm (csökkent áramlás esetén alacsonyabb lehet) és/vagy a PR súlyos ^c intervenció javasolt, a katéteres intervenciót (TPVI) előnyben részesítve, amennyiben erre alkalmas az anatómia.	I	C

©ESC

Ajánlások az intervencióhoz jobb kamra-pulmonalis artéria conduitekben (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
<p>Azoknál a tünetmentes betegeknél, akiknél súlyos RVOTO és/vagy súlyos PR áll fenn, intervenció megfontolandó, a katéteres intervenciót (TPVI) előnyben részesítve, amennyiben erre alkalmas az anatómia, és az alábbiak közül legalább egy kritérium jelen van:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Terhelhetőségi kapacitás objektív csökkenése (CPET). • Progresszív RV-tágulat $RVESVi \geq 80 \text{ ml/m}^2$ és/vagy $RVEDVi \geq 160 \text{ ml/m}^2$ és/vagy legalább közepes fokú TR progresszió. • Progresszív RV szisztolés diszfunkció. • $RVSP > 80 \text{ Hgmm}$. 	IIa	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint; ^cCMR-rel mért regurgitáns frakció >30-40%.

Javaslatok a követéshez

Rendszeres, legalább évente történő követés javasolt. Különös figyelmet kell fordítani a terhelhetőségi kapacitás (CPET), RVSP (conduit grádiens), RV-funkció, TR, és aritmiák nyomon követésére.

2.17 Univentricularis szív

Ez a fejezet a nem operált vagy palliatívan kezelt univentricularis szívbetegségről szól (UVH). Fontan-műtétet követően a betegek kezeléséhez lásd a 2.18 fejezetet

Diagnosztikus kivizsgálás

- TTE információt nyújt az anatómiáról és szívfunkció alakulásáról a követések során. A szívlultrahang-vizsgálat során részletekben történő megközelítésre van szükség, mivel az UVH-k gyakran komplexek és az elhelyezkedés, orientáció, kapcsolódások szerteágazó rendellenességeit mutatják.

Alapvető TTE kérdések az UVH-k diagnózisa során:

- Abdominális és atriális situs.
- Szív helyzete a mellkasban és az apex pozíciója.
- Venó-atrial, AV, és ventriculo-arteriális kapcsolatok.
- A teljes szívről morfológiai és hemodinamikai információt kell alkotni.
- Értékelní kell a ventriculo-arteriális kapcsolat pontos anatómiáját és funkcionális állapotát különös tekintettel az aortára vagy pulmonalis érrendszerre.

- Vizsgálni kell az AV-billentyű-funkciót, különös figyelmet fordítva a regurgitációra.
 - Kamrafunkció/hipertrófia.
 - ASD/VSD-típus, -méret, -szám, -elhelyezkedés.
 - Aortaascendens, aortaív, és aortadescendens; coarctatio igazolása/kizárása.
 - PA-k – közös törzs, ágak, és a pulmonalis érrendszer feltárása.
 - Söntök ábrázolása (Blalock–Taussig, Waterston stb.).
- **CMR** a választandó képalkotó modalitás az extrakardiális anatómia értékelésére, beleértve vénás- pitvari és a kamraartériás kapcsolódásokat (CCT az alternatíva). Az intrakardiális anatómiáról is részletes morfológiai információ nyerhető. Ugyancsak CMR a választandó módszer a kamrai volumenek, EF és a bal és jobb oldali tüdő-véráramlásnak relatív megoszlásának a kvantifikálására.
 - **Szívkatéterezésre** akkor van szükség, ha a hemodinamika, különösen PAP és transzpulmonalis grádiens megítélésére (PVR-t ebben környezetben gyakran nehéz mérni) intervenció tervezett. Azoknál a betegeknél, akik Fontan-műtét irányában kivizsgálás alatt állnak, a vizsgálat kötelező. A szisztémás-PA vagy Glenn-söntök és azok következményeinek (pulmonalis ágak stenosisa) és más érrendszeri rendellenességeknek (arteriovenosus kollaterális erek, fistulák stb.) a kiértékelése szintén katéterezést igényelhet.

Intervenció indikációi

Különleges szempontok és ajánlások az univentricularis szívintervencióihoz

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Javasolt, hogy a nem operált vagy palliatívan kezelt UVH-ban szenvedő felnőtteket gondosan vizsgálják specializált központokban, beleértve a multimodális képalkotást, valamint az invazív kivizsgálást, annak érdekében, hogy van-e lehetőség sebészi vagy intervenciók beavatkozásokra.	I	C
Kizárólag jól megválasztott, tünetes cianotikus betegeknél, alapos vizsgálatokat követően (alacsony pulmonalis vaszkuláris rezisztencia, AV-billentyű(k) megfelelő funkciója, megtartott kamrafunkció) megfontolható a Fontan-keringés kialakítása.	Ila	C
Azoknál a betegeknél, akiknél a pulmonalis véráramlás emelkedett – felnőtt életkorban valószínűtlen – megfontolandó a PA-banding, vagy a korábbi band szűkítése.	Ila	C

Különleges szempontok és ajánlások az univentricularis szívintervencióihoz (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Súlyos cianózisban és csökkent pulmonalis véráramlásban szenvedő betegeknél, ha a PVR nem emelkedett vagy nincs PAP, bidirekcionális Glenn-sönt kialakítása megfontolandó.	Ila	C
Súlyos cianózisban és csökkent pulmonalis véráramlásban szenvedő betegeknél, akik Glenn-sönt kialakítására nem alkalmasak, szisztémás-PA sönt kialakítása megfontolható.	Iib	C
Szívtranszplantáció és szív-tüdő transzplantáció megfontolandó, amennyiben a rossz klinikai állapotú betegeknél nincs hagyományos műtéti lehetőség.	Ila	C

©ESC

^aAjánlási osztály; ^bEvidenciaszint.

Konzervatív kezelés

A hematológiai kezelést és a pulmonalis vaszkuláris betegségek célzott terápiájával kapcsolatban lásd az 1.3 fejezetet.

Javaslatok a követéshez

Rendszeres kivizsgálásra – legalább évente – van szükség specializált ACHD központban.

2.18 Fontan-műtét utáni betegek

Diagnosztikus kivizsgálás

- **Szíveltrahang**-információt nyújt a kamra- és a billentyűfunkcióról. A Fontan conduit ábrázolására általában TOE vagy más képalkotó-modalitás szükséges.
- A rendszeres **vérvizsgálatoknak** tartalmazniuk kell a vérképet, szérumalbumint, a máj- és vesefunkciót. PLE gyanúja esetén α 1-antitrypsin clearance-t kell számítani.
- **CMR** segítséget nyújt a Fontan conduit, kollaterálisok és a pulmonalis vénák (pl. jobb pulmonalis vénaobstrukció megnagyobbodott RA következtében) és a thrombusok vizsgálatára, mindezekre a CCT is alkalmas lehet. CCT esetén tapasztalatra van szükség, hogy ne történjen fals pozitív thrombusdiagnózis. CMR-t rendszeresen ajánlott kamrai volumenek, a Fontan conduit átjárhatósága és áramlásának megítélésére, az AV-billentyű-regurgitáció, szubaortikus obstrukció, miokardiális fibrózis vizsgálatára és thrombus kimutatására.

- Mivel a májműködési zavar, májcirrózis és hepatocelluláris karcinóma a Fontan-keríngés tipikus szövődménye, rendszeres májképpalkotása (ultrahang, CT és MR) és ezzel összefüggő laboratóriumi vizsgálatok elvégzése.
- **Szívkatéterezést** bármilyen gyanú esetén el kell végezni: nem magyarázható ödéma, terhelhetőségcsökkenés, újonnan felismert aritmia, cianózis, vérköpés. A vizsgálat információt nyújt a kamra- és billentyűfunkcióról, a hemodinamikáról, beleértve a PVR-t, Fontan-obstrukciót és a rendellenes vaszkuláris kapcsolatokat (lásd fentebb). Az áramlások CMR-rel történő meghatározása (cardiac output) lehetővé teszi a PVR pontosabb mérését.

Orvosi kezelés

- **Antikoaguláció:** A jobb pitvari vér pangása trombózis kialakulására hajlamosít. A szubklinikus, ismétlődő pulmonalis embóliák (amely végül PVR emelkedéséhez vezet) és a szisztémás embólia lehetősége egyes betegek számára élethosszig tartó antikoagulációs kezelést tehet szükségessé. Ugyanakkor ennek előnyéről nem rendelkezünk bizonyítékokkal és a gyakorlat eltérő az egyes centrumok között. Antikoaguláció feltétlenül javasolt pitvari thrombus, pitvari aritmiák vagy tromboembóliás események jelenléte vagy kórtörténete esetén.
- **Antiaritmiás terápia:** A sinusritmus elvesztése gyors hemodinamikai állapotromlást és pitvari aritmiákat okozhat. Gyors AV-vezetéssel járó tartós pitvari aritmiát orvosi sürgősségi helyzetként kell értékelni. Az elektromos kardioverzió a kezelés alappillére, mivel a gyógyszeres kezelés gyakran nem hatékony. Amiodaron hatékony lehet a kiújulások megelőzésére, de számos hosszú távú mellékhatása van. A Sotalol alternatíva lehet. A rádiófrekvenciás abláció indikációját mindig számba kell venni, bár a Fontan-aritmiák ablációs kezelése a komplex, nehéz beavatkozások közé tartozik az EP-laborban. Antitachycardia pitvari PM-ek segítséget nyújthatnak. Ha AV-ingerlésre van szükség, ehhez epikardiális megközelítésre van szükség. Az aritmiák kivizsgálásához a hemodinamikai kivizsgálás is hozzá tartozik. Ezen túlmenően megfontolandó az EP-kivizsgálás és ablációs terápia proaktív megközelítése (ahol lehetséges), beleértve a Fontan-konverziót és az egyidejű aritmia sebészeti beavatkozást. Válogatott betegeknél az ICD-terápia megfontolható. Lásd az 1.3 fejezetet
- **PLE terápiaja:** Továbbra is kihívást jelent az orvosi kezelés, és különböző kezelési javaslatok tehetők (hemodinamikai problémák kizárását követően), ezek közé tartozik a sóbevitel megszorítása, a magas fehérjetartalmú táplálkozás, diuretikumok, ACE-gátlók (előfordul, hogy rosszul tolerálható), szteroidok, albumininfúzió, tartós szubkután heparin, fenesztráció kialakítása (katéterintervenció során) és végül a transzplantáció megfontolása.

- **Pulmonalis vazodilatátorok:** Az endothelin-receptor-antagonisták és a phosphodiesterase-5-gátlók alkalmazása megfontolható magas pulmonalis nyomással/rezisztenciával rendelkező betegeknél, ha a kamrai végdiasztolés nyomás nem emelkedett. Fontan-betegekben ezeknek a gyógyszereknek a rutinszerű alkalmazására korlátozott adatokkal rendelkezünk.

Intervenció indikációi

Különleges szempontok és ajánlások az intervencióhoz Fontan-műtétet követően

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
A gyors AV-átvezetéssel járó pitvari aritmia orvosi sürgősségi állapot, amelyet sürgősséggel elektromos kardioverzióval javasolt megszüntetni.	I	C
Antikoagulációs kezelés javasolt pitvari thrombus, pitvari aritmiák vagy trombembóliás események jelenléte vagy kórtörténete esetén.	I	C
Fontan-keringéssel és bármilyen szövődményével élő nőbeteget javasolt lebeszélni a terhességvállalásról.	I	C
Legkisebb gyanú esetén is javasolt a szívkatéterezést elvégezni nem magyarázott ödéma, terhelhetőségcsökkenés, újonnan felismert aritmia, cianózis és vérköpés esetén.	I	C
Aritmiában szenvedő betegeknél megfontolandó az elektrofiziológiai vizsgálat és abláció proaktív megközelítése (ahol lehetséges).	IIa	C
A máj rendszeres képalkotó vizsgálata (ultrahang, CT, MR) megfontolandó.	IIa	C
Az endothelin-receptor-antagonisták és phosphodiesterase-5-gátlók alkalmazása megfontolható magas pulmonalis nyomással/rezisztenciával rendelkező betegeknél, ha a kamrai végdiasztolés nyomás nem emelkedett.	IIb	C
Egyes súlyos cianózisban szenvedő betegeknél a fenesztráció eszközös zárása megfontolható, de a beavatkozást megelőzően alapos értékelést igényel, hogy kizárható legyen a szisztémás vénás nyomás emelkedése és a perctérfogat esése.	IIb	C

^aAjánlási szint; ^bEvidenciaszint.

Javaslatok a követéshez

A sok komplex tényező eredményeként a Fontan-betegek gondozása az egyik legnagyobb kihívás az ACHD-val foglalkozók számára. Minden Fontan-beteget legalább évente követni kell, TTE-vel, EKG-val, vérvizsgálattal és terheléses vizsgálattal. A CMR és a máj ultrahang- (vagy CT) vizsgálat gyakoriságát egyedileg kell meghatározni. Célszerű, hogy a máj baseline vizsgálatának elvégzése mágneses rezonanciás képalkotással történjen, még a felnőttek első megjelenése során, hogy a már meglévő májelváltozások súlyossága alapján dönthessünk a követés gyakoriságáról és módjáról. Ezenkívül a helyi hepatológiai szolgálattal folytatott konzultációt követően megfontolandó éves rendszerességgel a máj vizsgálata, ideértve például a májultrahangot és az alfa-fetoprotein-méréseket.

Failing Fontan tüneteivel jelentkező betegeknél az átfogó értékelés elengedhetetlen, különös gonddal kell kizárni a cavopulmonalis áramlás és pulmonalis vénás visszaáramlás kisebb obstrukcióit is, mivel jelentős hemodinamikai következményt is okozhat.

2.19 Koronáriaanomáliák

Diagnosztikus kivizsgálás

CCT az előnyben részesítendő technika a magas rizikójú anatómia értékelésére, pl. intramurális lefutás és orificium anomáliák (slit-like [hasadékszerű] lefutás, éles lefutási megtörés, orificium >1 cm-rel a sinotubularis junkció felett).

A döntéshozatalban kulcsszerepet játszik a fizikai stressz indukálta iszkémia értékelése fejlett képalkotó modalitásokkal.

Intervenció indikációi

Ajánlások a koronáriaanomáliákban szenvedő betegek kezelésére

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
Nem farmakológiai funkcionális képalkotás (pl. nukleáris vizsgálat, szívultrahang, vagy fizikai terheléses CMR) javasolt koronáriaanomáliákban szenvedő betegeknél a szívizom-iszkémia igazolására/kizárására.	I	C
A) Pulmonalis artériából rendellenesen eredő koszorúér-artériák (ACAPA)		
Műtét javasolt ALCAPA-ban szenvedő betegeknél.	I	C
Műtét javasolt ARCAPA-ban szenvedő betegeknél, akiknek a tünetei a koszorúér-anomáliának tulajdoníthatók.	I	C

Ajánlások a koronáriaanomáliákban szenvedő betegek kezelésére (folytatás)

Ajánlások	Osztály ^a	Szint ^b
A) Pulmonalis artériából rendellenesen eredő koszorúér-artériák (folytatás)		
Tünetmentes ARCAPA betegeknél a műtét megfontolandó, ha kamrai diszfunkció áll fenn vagy a koszorúér-anomália miokardiális iszkémiát okoz.	IIa	C
B) A koszorúér rendellenes eredése az aortából (AAOCA)		
Műtét ajánlott típusos anginás tünetekkel AAOCA-ban szenvedő betegeknél, akiknél stresszindukálta miokardiális iszkémia igazolható a megfelelő régióban vagy, ha magas rizikójú az anatómia. ^c	I	C
Műtét megfontolandó tünetmentes AAOCA-ban szenvedő betegeknél (jobb vagy bal) és igazolható miokardiális iszkémia esetén.	IIa	C
Műtét megfontolandó AAOLCA-ban szenvedő betegeknél, ha miokardiális iszkémia nem igazolható, de magas rizikójú az anatómia. ^c	IIa	C
Műtét megfontolható tünetes AAOCA-ban szenvedő betegeknél, akkor is ha miokardiális iszkémia nem igazolható és nincs magas rizikójú anatómia. ^c	IIb	C
Műtét megfontolható tünetmentes AAOLCA-ban szenvedő betegeknél, miokardiális iszkémia és magas rizikójú anatómia hiányában is, ^c ha fiatal életkorban vannak (<35 év).	IIb	C
Műtét nem javasolt AAORCA-ban szenvedő tünetmentes betegeknél miokardiális iszkémia és magas rizikójú anatómia hiányában. ^c	III	C

©ESC

^aAjánlási osztály.

^bEvidenciaszint.

^cMagas rizikójú anatómia jellemző közé tartozik az intramurális lefutás és az orificium anomáliák: slit-like (hasadékszerű) lefutás, éles lefutási megtörés, orificium >1 cm-rel a sinotubuláris junktió felett).

