

ADATOK A PULMONALIS HYPERTONIA PATHOGENESISÉHEZ

ÉS KLINIKAI JELENTŐSÉGÉHEZ

CSECSEMŐKORI "GYAKORI" SZIVFEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEK BEN

Kandidátusi értekezés

Irta:

DR. KAMARÁS JÁNOS

BUDAPEST

1973

T A R T A L O M

I.A SZIV-NAGYÉRFEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEK LETHALITÁSÁNAK CSECSEMŐKORI HALMOZÓDÁSÁT BECFOLYÁSOLÓ TÉNYEZŐK

Bevezetés

1

Extracardialis tényezők jelentősége a sziv-
nagyérfejlődési rendellenességek lethálisá-
nak csecsemőkori halmozódásában

5

A csecsemőkori "súlyos" prognózisú sziv-
fejlődési rendellenességek jelentősége a
lethalitás csecsemőkori halmozódásában

12

A csecsemőkori "viszonylagosan súlyos"
prognózisú szivfejlődési rendellenességek
jelentősége a lethális csecsemőkori hal-
mozódásában

36

II.A "VIZONYLAGOSAN SÜLYOS" PROGNOZISU /GYAKORI/ SZIV-NAGYÉRFEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEK CSECSEMŐKORI LETHALITÁSÁT BECFOLYÁSOLÓ TÉNYEZŐK

A szívelégtelenség fogalma és felosztása

41

Milyen típusú szívelégtelenségben szenvedtek
a "viszonylagosan súlyos" prognózisú /gyakori/
sziv-nagyérfejlődési rendellenességben meghalt
csecsemők?

46

1/ Balszívelégtelenség alacsony percvolu-
mannel

65

2/ Balszívelégtelenség magas percvolu-
mennel

Jobbszívelégtelenség alacsony perc-
volumennel

Szívelégtelenség arteriás hypoxia
következtében

79

3/ Kombinált típusu szívelégtelenség

A szívelégtelenség ismert típusaiba
nem sorolható esetek

126

III. A PULMONALIS HYPERTONIA KLINIKAI JELENTŐSÉGE A CSECSEMŐ-ÉS GYERMEKKORI "GYAKORI" SZIV-NAGYÉR- FEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEKBE

Bevezetés

138

Milyen alapdiagnózis talaján alakul ki
pulmonalis hypertonia?

140

Haemodynamikai vizsgálatok pulmonalis
hypertoniában

149

A pulmonalis hypertonia jelentősége a
szívsebészeti beavatkozások indicatiojában

189

Atelectasiás tüdő területek pulmonalis hyper-
toniában

199

Haemodynamikai vizsgálatok

199

Az atelectasiás tüdő területek
localisatioja

202

Az atelectasiás tüdő területek
jelentősége a szívsebészeti beavat-
kozások indicatiojában

204

Atelectasiás tüdő területek és cyanosis

A SZIV-NAGYÉRFEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEK LETHATLITÁSÁNAK CSECSEMŐKORI HALMOZÓDÁSÁT BEFOLYÁSOLÓ TÉNYEZŐK

Bevezetés

Mustacchi és mtsai /1963/ San Franciscóban 1949 -
-1951 között született 47.137 élveszü-
lött újszülött között 277 sziv-nagyérfejlődési rendellenességet talál-
tak, ami 5.9 %-os incidencia értéknek felel meg. 10 é-
ves megfigyelési idő alatt ezeknek 54.4 %-a halt meg,
a halálesetek többsége - 44.8 %-a - az 1 éven aluli kor-
csoportra esett.

Carlgren /1959, 1969/ a svédországi Göteborgban
1941-1960 közötti 20 évben született 116.419 élveszü-
lött újszülött között 838 sziv-nagyérfejlődési rendelle-
nességet észlelt, ami 7.2 %-os incidencia értéket je-
lent. Az 5-25 évig tartó megfigyelési idő alatt ezeknek
33 %-a halt meg, 26.4 % esett az 1 éven aluli korcsoport-
ra.

Yerushalmi /1969/ Californiában 1960-1966 között
született 19.000 élveszü-
lött újszülött között 206 sziv-
nagyérfejlődési rendellenességről számolt be, ami 8.4
%-os incidencia értéknek felel meg. 5 éves megfigyelé-
si idő alatt 22 % halt meg, ebből 15 % esett az első
életévre.

Budapesten 1963-1965 között született 52.569 élve-
szülött újszülött között 406 sziv-nagyérfejlődési
rendellenességet találtunk /Czeizel, Kamarás és mtsai

1972/, ami 7.7 %-es incidencia értéknek felel meg. A 6-8 éves megfigyelési idő alatt ezeknek 60.5 %-a halt meg, 47.2 % az első életévben.

Az említett epidemiológiai vizsgálatokból kiderül, hogy az incidencia értékek az európai és amerikai adatokban közel azonosak, mert 1000 élveszülöttre mindennél 6-8 veleszületett szív-nagyérfejlődési rendellenesség esik.

A prognózis - a legmagasabb lethalitást mutató budapesti adatok kivételével - összefüggést mutat azzal, hogy régebbi, vagy újabb keletű adatokról van-e szó. Mig Mustacchi és mtsai /1963/adatai alapján még azzal kellett számolni, hogy a congenitalis vitiummal születettek fele meghal a korai gyermekkorban, addig Carlgren /1959,1969/ adataiban ez az arány 33 %-ra, Yerushalmi /1969/ adataiban már 22 %-ra csökkent. Az adatok alapján tetszetősnek látszik az a következtetés, hogy a csökkenés a therápiás lehetőségek javulásával, elterjedésével függ össze. Ahhoz azonban, hogy ennek a következtetésnek helyességéről meggyőződhesünk, ismernünk kell a congenitalis vitiumok lethálisát befolyásoló tényezőket. Ha olyan tényezők játszanak döntő szerepet, amik az újabb therápiás lehetőségekkel befolyásolhatók, a következtetés helyénvaló, ha nem, úgy a prognózis javulását egyéb körülményben kell keresnünk.

Az I. táblázat 12 különböző helyről és részben különböző földrésről származó halálozási statisztika a-

adatait tartalmazza abból a szempontból, hogy a szívfejlődési rendellenességben meghaltak hány %-a esik a 0-1 éves csecsemő korcsoportra. Az irodalmi adatokat jelen vizsgálat-sorozatunkból származó saját adatainkkal egészítettük ki. Saját adatainkat a Fővárosi Heim Pál Gyermekkorház kórbonctani osztályának boncolási anyagából nyertük, ami a Heim Pál Gyermekkorházban bekövetkezett haláleseteken kívül az Országos Kardiológiai Intézet Gyermekosztályának, a Budai Területi Gyermekkorháznak és az Apáthy István Gyermekkorháznak halálos kimenetelű eseteit is felöleli. A boncolt anyag az 1964-1970 között eltelt 7 év alatt észlelt 268 esetre vonatkozik. Az esetek nagy száma és az említett gyermekgyógyászati intézmények széles felvevő területe egyaránt biztosítja azt, hogy az adatokból reális következtetéseket vonhassunk le.

I. táblázat

Csecsemők számaránya congenitalis vitiumban meghalt csecsemő- és gyermekkori halálozási statisztikában

		Összes eset	1 év alattiak száma	%
McMahon és mt.	1953	440	431	97.9
Birmingham				
Muir	1960	411	341	83.0
Singapore				
Fontana-Edwards	1962			
Rochester		409	357	87.2
Mustacchi és mt.	1963	148	124	83.7
San Francisco				
Apitz-Stoermer	1967	438	397	90.6
Göttingen				
Keith és mt.	1967	106	többség	--
Toronto				
Carlgren	1969	256	219	85.5
Göteborg				
Kamarás és mt.	1970	162	138	85.1
Budapest				
Bankl	1970	518	428	82.6
Wien				
Yerushalmi	1970	45	31	69.0
California				
Landtman	1971	777	667	85.8
Helsinki				
Jelen sorozat	1971	291	268	92.1
Budapest				

Az I. táblázat adatai meggyőzően szemléltetik, hogy a szívfejlődési rendellenességek halálozása a csecsemőkorban halmozódik. Ez a körülmény amellet szól, hogy ebben a korban olyan tényezők hatnak, amikkel később nem, vagy alig kell számolnunk. Ezért mindenekelőtt arra a kérdésre kerestem választ, hogy milyen tényezők magyarázzák a halálesetek csecsemőkori halmozódását.

A csecsemőkori halmozódásra két magyarázat is kínálkozik. Az egyik, hogy a halálesetek csecsemőkori halmozódásáért nem a szívfejlődési rendellenesség önmagában felelős, hanem extracardiális tényezők játszanak döntő szerepet.

A másik magyarázat, hogy a csecsemőkori halálozásban túlnyomórészt az étellel összeegyeztethetetlen, súlyos prognózisú diagnózisok szerepelnek.

Extracardiális tényezők jelentősége a szív-nagyérfejlődési rendellenességek lethálisának csecsemőkori halmozódásában.

Extracardiális halálóki tényező lehet a szívfejlődési rendellenességhez társuló egyéb súlyos fejlődési rendellenesség, vagy lehet az újszülöttkor olyan speciális ártalmá, mint az újszülöttek haemorrhagias diathesise, a légzés- és vesefunctio labilitása, infectiókkal szembeni csökkent ellenállás, vagy szülési trauma. Az is ismeretes, hogy az újszülöttkori ártalmak koraszülöttekben hatványozottabban jelentkeznek /Sárány, 1964, 1966/.

A jelen vizsgálat-sorozatban szereplő 268 csecsemő korbonctani jegyzőkönyvét és klinikai adatait áttanulmányoz-

am abból a szempontból, hogy a szóbanforgó csecsemők korai halálában az említett extracardialis tényezők milyen arányban játszottak szerepet. Az eredményeket a II. táblázatban vázoltam fel.

II. táblázat

268 szív-nagyérfejlődési rendellenességben meghalt csecsemő haláloki megoszlása korcsoportok szerint.

	Szívfejlődési rendellenesség következtében halt meg	Extracardialis tényező szerepelt
1 hónapon belül	33 / 12.7 % /	55 / 20.6 % /
2-6 hónap között	119 / 43.8 % /	8 / 3.0 % /
6 hónapon túl	49 / 18.4 % /	4 / 1.5 % /

A II. táblázat adatai azt mutatják, hogy a vizsgált esetekben az extracardialis tényezők szerepe alárendelt volt, hiszen csupán az esetek 1/4 részében voltak kimutathatók. A korai halál az esetek 3/4 részében kizárólag a szívfejlődési rendellenességgel állt összefüggésben.

A sectios tanulmányok nagy számához viszonyítva /Harris, Steinberg, 1954; Ober, Moore, 1955; Callensee, 1958; Csontai, Jellinek, 1959; Apitz, Beuren, 1963; Hoffheinz és mtsai, 1964; Coleman, 1965; Lambert és mtsai, 1965./ aránylag kevés adat található az irodalomban a haláloki megoszlásra vonatkozólag. A rendelkezésre álló adatok az extracardialis tényezők alárendelt szerepére vonatkozó megfigyelésünkkel teljes mértékben összhangban vannak. Richards és mtsai /1955/ szerint extracardialis

tényezők 25 %-ban, Apitz és Stoermer /1967/ szerint 11.4 %-ban szerepelnek. Rowe és Mehrizi /1968/, ill. Mehrizi és mtsai /1965/ szerint az extracardialis tényezők az újszülöttkori halálozáson belül sem rendelkeznek döntő jelentőséggel, mert 288 hónapon belül meghalt újszülött között csupán 79 esetben, vagyis az újszülöttek halálozásának 26.7 %-ban tudtak extracardialis tényezőt kimutatni.

Jelen vizsgálat-sorozatban észlelt extracardialis tényezők részletes megoszlását a III. táblázatban tüntettem fel.

III. táblázat

Haláloki tényezőként szereplő extracardialis tényezők megoszlása

	1 hónapon belül	2-6 hónapig	6 hónapon túl	Össz.
Extracardialis fejlődési rendellenesség	31	4	2	37
Újszülöttkori vérzés	16	-	-	16
Infectio	7	4	2	13
Icterus haemol. neonat.	1	-	-	-
Összesen	55	8	4	67

A III. táblázatban feltüntetett adatok megegyeznek azzal, amit előzően a I. Gyermekklinika halálozási statisztikájában találtunk. A szívfejlődési rendellenességek halálozásában szerepet játszó extracardialis tényezők túlnyomó részét abban az anyagban is a szívfejlődési rendellenességhez társuló egyéb fejlődési rendelle-

nesség, ill. újszülöttkori vérzés jelentette / Kamarás
és mtsai, 1970.

Az észlelt extracardialis fejlődési rendellenességek
részletes megoszlását a IV. táblázatban tüntettem fel.

IV. táblázat

Congenitalis vitiumhoz csatlakozó extracardialis fejlődési
rendellenességek megoszlása

	1 hónapon belül	2-6 hónapig	6 hónapon túl	Össz.
Atresia oesophagi + fistula oeso- phago-trachealis	14	-	-	14
Gastro-enteralis fejl.rendell.	4	2	-	6
Idegrendszeri fejl. rendell.	4	-	-	4
Urogenitalis fejl. rendell.	2	1	1	4
Köldök fejl. rendell.	4	-	-	4
Hernia diaphragmatica	3	-	-	3
Epeut fejl. rendell.	-	1	1	2
Összesen	31	4	2	37

A IV. táblázatban felsorolt extracardialis fejlődési
rendellenességek különböző szívfejlődési rendellenesség-
hez társultak, a társulásban - egy kivételtől eltekint-
ve - szabályosság nem volt. A kivételt az oesophagus at-
resziának coarctatio aortaeval való társulása jelentette.

A V. táblázatban részleteztem az oesophagus atresiához társuló szívfejlődési rendellenességeket.

V. táblázat

Oesophagus atresiához társuló congenitalis vitiumok

1. G.M.	8 nap.	Coarct. ao. praeduct. + d. Botalli pers.
2. Cs.Cs.	2 nap	Coarct. ao. praeduct.+ d. Botalli pers.
3. G.T.	11 nap	Coarct. ao. praeduct.+ d. Botalli pers.
4. S.E.	3 nap	Coarct. ao. praeduct.+d. Botalli p. + VSD.
5. Sz.H.	2 nap	Coarct. ao. praeduct.+d. Botalli p. + VSD.
6. S.K.	1 nap	Coarct. ao. praeduct.+d. Botalli p. + ostium atrio-ventriculare commune.
7. M.F.	11 nap.	Coarctatio aortae
8. R.L.	7 nap	VSD
9. K.G.	3 hét	VSD
10. M.L.	8 nap	VSD
11. B.I.	4 nap	Hypoplasias balszívfél syndroma
12. S.Zs.	2 nap	Közös kamra
13. K.A.	10 nap	Tricuspidalis atresia
14. B.Sz.	5 nap	ASD II.

A táblázat adataiból látjuk, hogy az oesophagus atresia szívfejlődési rendellenességgel szövődött eseteinek felében a cardiovascularis componens coarctatio aortae volt. A két elváltozás gyakori társulására Rowe és Mehrizi /1968/ is rámutattak. Az észlelés közös aetiologiai tényező lehetőségére utal.

Halálozási statisztikákból ismeretes, hogy a magyarországi csecsemőhalálozás közel 80 %-a a 30 napon belüli halálozásra esik, ennek viszont ugyancsak 80 %-át a koraszülöttek adják /Sarkány, 1962, 1963/.

Megvizsgáltam ezért azt is, hogy 1 hónapon belül meghalt 88 esetben milyen arányban szerepeltek a koraszülöttek. Az esetek születési súly szerinti megoszlását a VI. táblázatban tüntettem fel.

VI. táblázat

Congenitalis vitiumban meghalt újszülöttek születési súly szerinti megoszlása

	Születési súly			Össz.
	2500 g felett	200-2500 g között	2000 g alatt	
Szívfejlődési rendell. következtében	29	4	-	33
Extracardialis tényezők következtében	37	14	4	55
Összesen	66	18	4	88

A legújabb hivatalos statisztikai kimutatás szerint /Demografiai Évkönyv, 1969/ a koraszülöttek számaránya az élveszülött újszülöttek 10.9 %-a.

A VI. táblázat adataiból látjuk, hogy a szívfejlődési rendellenesség következtében meghalt újszülöttek között a koraszülöttek aránya 12.1 %, ami alig magasabb a koraszülötteknek az újszülött-populációban észlelt számarányánál. Azokban az esetekben azonban, ahol a congenitalis vitiumhoz extracardiális hálaloki tényező járul, a koraszülöt-

tek aránya 32.7 % volt, ami a koraszülöttek újszülött-populácioban észlelt előfordulásának több mint háromszorosát jelenti.

Az adatok amellet szólnak, hogy a koraszülöttség sem tehető felelőssé a congenitalis vitiumok lethálisának csecsemőkori halmozódásáért.

Az extracardialis tényezők szerepére vonatkozó megfigyelések abban foglalhatók össze, hogy azok a szív- és nagyérfejlődési rendellenességek halálozásának csecsemőkori halmozódásában nem játszanak döntő szerepet. Az extracardialis tényezők 25.1 %-ban szerepeltek, túlnyomó többségük /20.6 %/ az 1 hónapon belüli halálozásban.

Az extracardialis tényezők döntő többségét /79 %/ extracardialis fejlődési rendellenesség és újszülöttkori vérzés tette ki.

Feltűnt, hogy oesophagus atresia és praeductalis coarctatio aortae társulása gyakori.

A koraszülöttség sem magyarázza a lethális csecsemőkori halmozódását, mert számarányuk csak azokban az esetekben haladta meg a koraszülöttek újszülött-populácioban észlelt számarányát, ahol a congenitalis vitiumhoz egyéb halálóki tényező társult.

A csecsemőkorban "súlyos" prognózisú szívfejlődési rendellenességek jelentősége a lethális csecsemőkori halmozódásában

A szívfejlődési rendellenességek halálkozásának csecsemőkori halmozódását az is magyarázná, ha sikerülne kimutatni, hogy abban túlnyomórészt a csecsemőkorban súlyos prognózisú elváltozások szerepelnek.

A kérdés érdemi tanulmányozása előtt azonban szükségesnek látszott annak a pontos körvonalazása, hogy milyen szívfejlődési rendellenesség tekinthető a csecsemőkorban "súlyos prognózisú" elváltozásnak. Elméletileg annál súlyosabb valamely fejlődési rendellenesség csecsemőkori prognózisa, minél többen halnak meg csecsemőkorban azok közül, akik a szóbanforgó fejlődési rendellenességgel születtek. A prognózis megállapításához tehát a meghaltak számán kívül az elváltozás gyakoriságát is ismerni kell. A sectios statisztikából ezért az egyes elváltozások prognózisára vonatkozó adatokat nem nyerhetünk. A prognózis kérdésére incidenciaciklusvizsgálatból kaphatunk felvilágosítást, ahol a szívfejlődési rendellenességben születettek és meghaltak száma egyaránt ismert. Az irodalomban közölt incidenciaciklusvizsgálatokból néhány elváltozásra vonatkozólag megállapítható, hogy azok prognózisa egyértelműen súlyos. Ilyen a nagyerek teljes transpositioja, a hypoplasias balszívfél szindróma és a praeductalis aorta coarctatio /Carlgren, 1959, 1969; Keith és mtsai, 1967; Rowe, Mehriki, 1968/, az elváltozások egészére vonatkozó prognosztikus felosztást azonban az irodalomban nem találtam.

Kétségtelen, hogy az egyes elváltozások prognózisára vonatkozó pontos adatok úgy nyerhetők, ha adott földrajzi területen adott idő alatt született minden szívfejlődési rendellenesség azonos criteriumok alapján és korszerű módszerekkel diagnosztizálásra kerül, ill. a meghalt esetekben ugyancsak azonos criteriumok alapján felállított kórbonctani diagnózissal rendelkezünk. Ezen ideális, de itthoni viszonylatban jelenleg gyakorlatilag kivihetetlen módszer helyett megbízható adatokat nyerhetünk úgy is, ha a kérdést nagyforgalmu gyermekcardiologiai osztály beteganyagában vizsgáljuk.

Nyilvánvaló, hogy a következtetések annál realisab-
bak lesznek, minél hasonlőbb a vizsgált beteganyagban szereplő elváltozások relativ megoszlása azokhoz az értékekhez, amik a szívfejlődési rendellenességek relativ megoszlására vonatkozólag az irodalomból ismertek.

Az Országos Kardiologiai Intézet Gyermekosztálya beteganyagát 15 megyei, ill. 3 megyei jogu város gyermekcardiologiai gondozójából kapja. Az osztály széles háttére valószínűvé tette, hogy beteganyagának diganozis szerinti relativ megoszlása realisan tükrözi az egyes elváltozások populatioos megoszlását.

Osztályunkon 1965-1970 között észlelt 1915 szív- és nagyérfejlődési rendellenesség relativ megoszlását a VII. táblázatban tüntettem fel. Saját adataink mellett felvázoltam Nadas /1967/ 10 éves anyagából származó adatait, továbbá azon értékeket, amiket Campbell /1969/ több incidencia vizsgálat eredményének összevetéséből a szívfejlődési rendellenességek relativ megoszlására

vonatkozó határértékeknek adott meg.

Adataink a szív - és nagyérfejlődési rendellenességek relativ megoszlására vonatkozó első magyar közlést reprezentálják.

VII. táblázat

Az Országos Kardiologiai Intézet Gyermekosztályán
1965-1970 között észlelt 1915 szív - és nagyérfejlődési
rendellenesség diagnosztika szerinti megoszlása.
/ Összehasonlításként Nadas és Campbell adatai/.

VII. táblázat

Diagnózis	Esetek száma	%	Esetek száma /Nadas/	%	%-os előfordulás határértékei /Campbell/
VSD	383	20.00	756	19.97	15-25
ASD / sec./	248	12.95	380	10.04	11-17
D.Botalli p.	232	12.12	466	12.31	12-17
Ao. sten.	230	12.00	83.14 217	5.73	4 -7
Pulm.sten.	227	11.85	453	11.97	9-16
Fallot tetr.	168	8.78	551	14.55	11-15
Coarct.ao.	106	5.54	189	4.99	4- 8
Endocard.p.def.	76	3.97	149	3.94	
M. Ebstein	28	1.46			
Nagyerek teljes transp.	24	1.25	150	3.96	1- 6
Primär card-myop.	24	1.25			/+trunc.art./
Posit. anom.	21	1.10			
Nagyerek dil.	18	0.94			
Tricusp. atr.	18	0.94	47	1.24	
Közös kamra	17	0.89			
Fibroelast.endocard.	9	0.47			
Trunc. art.	8	0.42			
Perif. ér anom.	7	0.37			
Tüdővenák teljes transp.	7	0.37			
Art.coron.anom.	6	0.31			
Hypopl.balszivf. syndroma	4	0.21			
Cong.mitr.sten.	4	0.21			
Pulm. atr. ép ventr.sept.	3	0.16			
Két kij.j.kamra	3	0.16			
Cong.mitr.insuff.	2	0.11			
Vasc.gyűrű	2	0.11			
Tüdővena sten.	1	0.05			
Aortico-pulm. fist.	1	0.05			
Pulm. a-v fistula	1	0.05			
Bland-White-Garland syndroma	1	0.05			
Tisztázatlan	36	1.88			
Vegyes			428	11.30	
Összesen	1915				

A háromjegyű számmal szereplő 7 elváltozás az összes eset 83.14 %-át tette ki, ezért ezeket "gyakori" szivfejlődési rendellenességeknek is szoktuk nevezni.

A VII. táblázat adatai mutatják, hogy beteganyagunk diagnózis szerinti relativ megoszlása a "gyakori" szivfejlődési rendellenességek túlnyomó többségében nemcsak megközelíti Nadas /1967/ adatait, hanem azokkal megegyező egyezést mutat. Értékeink továbbá az esetek többségében azon határértékek között mozognak, amiket Campbell /1969/ több incidencia vizsgálat adataira alapozva adott meg.

Az irodalmi értékeknél valamivel alacsonyabb volt a Fallot tetralógia előfordulása, ami feltehetően azzal a körülménnyel függ össze, hogy a súlyos csecsemőkori esetek nem kerültek osztályunkra, mert a legutóbbi évekig ezeknek korai műtéti megoldására nem volt lehetőség.

Számottevő eltérés az említett irodalmi adatoktól csak az aorta stenosis előfordulásában jelentkezett. A jelenségre két magyarázat is lehet.

Egyik magyarázat, hogy a congenitalis aorta stenosis tünettana az utóbbi években új elemekkel bővült /Bodrogi és mtsai, 1970/, így az újabban megszervezett nagyszámu gyermekcardiológiai gondozóban működő és speciálisan képzett gyermekorvosokban az esetekben is felismerte a kórképet, ahol az régebben rejtve maradt.

A másik lehetőség, hogy az aorta stenosis előfordulása nálunk valóban magasabb az irodalomból ismert értékeknél. Ezt támasztja alá az a keletázsiai adat, hogy a veleszületett szívfejlődési rendellenességek relatív megoszlásában ugyancsak az aorta stenosis előfordulása különbözött az irodalmi átlagoktól. A szóbanforgó közlemény szerint Taiwanban észlelt 356 congenitalis vitium között egyetlen aorta stenosis sem fordult elő és a coarctatio aortae előfordulása is feltűnően alacsony volt. Az észlelést a D vitaminban szegény táplálkozással hozzák összefüggésbe /Shann, 1969/.

Az a körülmény, hogy beteganyagunk relatív megoszlása hasonló volt ahhoz, amit incidenciam vizsgálatokban találtak /Cambell, 1969/, feljogosított arra, hogy abból általános következtetéseket is levonhassak.

Az egyes diagnózisok csecsemőkori prognózisának megközelítése céljából ezért összehasonlítottam beteganyagunk relatív megoszlását a 3 év alatti és feletti korcsoportban. Várható volt ui., hogy a csecsemőkorban súlyos prognózisú elváltozások relatív gyakorisága az idősebb korcsoportban csökkenni fog. A csoportok közötti határt azért vontam meg a 3 éves korban, mert ez az a korhatár, ahonnan kezdve a congenitalis vitiumok lethálitása ugrásszerűen csökken. Anyagunkban az 1 év alatti lethálitás 34.2 %, az 1-3 éves korcsoportban 7.7 % és a 3 év feletti csoportban 1.7 % volt. A másik szempont,

ami miatt helyesebbnek látszott a 3 év alatti és feletti csoport összehasonlítása az 1 év alatti és feletti csoport helyett, az volt, hogy az 1-3 éves korcsoport halálzásában ugyanazon kórképek szerepelnek, mint az 1 év alatti csoportban.

Beteganyagunk diagnózis szerinti megoszlását a 3 év alatti és feletti korcsoportban a VIII. táblázatban tüntettem fel. ++ - el jelöltem azon elváltozásokat, amik kizárólagosan a 3 év alatti korcsoportban szerepeltek, ill. relatív gyakoriságuk a 3 év feletti korcsoportban háromszoros, vagy azt meghaladó csökkenést mutatott. + - el azon elváltozásokat jelöltem, aminek előfordulása háromszorosnál kisebb mértékben csökkent.

VIII. táblázat

1915 szív-és nagyérfejlődési rendellenesség diagnózis szerinti megoszlása a 3 év alatti és feletti korcsoportban.

VIII. táblázat

Diagnózis	3 év alatti esetek száma	%	3 év feletti esetek száma	%
+VSD	147	22.5	236	18.7
ASD/sec/	46	7.0	202	16.0
+D.Botalli p.	116	17.8	116	9.2
Ao.sten.	12	1.8	218	17.3
Pulm.sten.	45	6.9	182	14.4
+Fallot tetr.	94	14.4	74	5.9
+Coarct. ao.	42	6.4	64	5.1
Endocard. p. def.	26	4.0	50	4.0
/ASD prim.	18	2.8	47	3.8
Ost.a.-v.comm./	8	1.2	3	0.22
++M. Ebstein	5	0.78	23	1.9
++Nagyerek telj.transp.	23	3.5	1	0.09
Primär card. myopath.	3	0.46	21	1.7
Posit. anom.	4	0.61	17	1.3
Nagyerek dil.	2	0.31	16	1.3
++Tricusp. atr.	14	2.1	4	0.32
++Közös kamra	13	2.0	4	0.32
++Fibroelast.endocard.	6	0.92	3	0.22
++Truncus art.	5	0.78	3	0.22
Perif. ér anom.	-	-	7	0.55
++Tüdővenák telj.transp	7	1.1	-	-
Art. coronaria anom.	1	0.15	5	0.40
++Hypopl.balszivf. syndroma	4	0.61	-	-
+Mitr. stenosis	2	0.31	2	0.16
++Pulm.atr.ép ventr. sept.	3	0.46	-	-
++Két kij.j.kamra	3	0.46	-	-
+Cong.Mitr.Insuff.	1	0.15	-	0.09
+Vasc. gyűrű	1	0.15	1	0.09
++Tüdővena sten.	1	0.15	-	-
++Aortico-pulm.fist.	1	0.15	-	-
++Pulmonalis a-v fist.	1	0.15	-	-
++Bland-White-Garland syndroma	1	0.15	-	-
Tisztázatlan	25	3.18	11	0.91
Összesen	654	100.00	1261	100.00

Feltételezésem szerint a VIII. táblázatban ++-el, ill. +-el jelölt elváltozások gyakorisága az idősebb korcsoportban azért csökkent, mert az esetek többsége a csecsemő - és kisedekkorban meghalt. Ha ez így van, úgy a ++-el jelölt elváltozásokat "súlyos", az +-el jelölteket pedig "viszonylagosan súlyos" prognózisnak kell tekinteteni. Megvizsgáltam ezért azt is, hogy a szóbanforgó diagnózisokban milyen volt a 3 éves kor alatt meghaltak aránya a hasonló koru, azonos diagnózissal észlelt összes esethez viszonyítva. A VIII. táblázatban ++-el jelölt, vagy is "súlyos" prognózisnak feltételezett elváltozásokra vonatkozó adatokat a IX. táblázatban tüntettem fel.

IX. táblázat

A meghalt és összes észlelt eset aránya a 3 év alatti korcsoportban "súlyos" prognózisnak feltételezett elváltozásokban

IX. táblázat

Diagnózis	Meghalt eset	Összes eset	Meghalt/összes eset arányszáma
Nagyerek teljes transpositioja	19	23	0.8
Tricuspidalis atr.	9	14	0.6
Közös kamra	9	13	0.7
Ost.atr.-ventr. comm.	7	8	0.9
Tüdővenak teljes transpositioja	7	7	1.0
Fibroelast.end.	3	6	0.5
Truncus art.	3	5	0.6
Hyopl.b.szívfél szindróma	4	4	1.0
Pulm. atresia ép ventr.sept.	3	3	1.0
Két kij.j.kamra	3	3	1.0
Tüdővena stenosis	1	1	1.0
Bland-White-Garland syndroma	1	1	1.0
Aortico-pulm. fistula	1	1	1.0
Pulmonalis a-v fistula	-	1	- -
Összesen	70	90	0.77

A IX. táblázat adatai abban foglalhatók össze, hogy a szóbanforgó diagnózisokban - a pulmonalis a-v fistulától eltekintve - az észlelésre került esetek mindegyike, de legalább a fele meghalt a

3 éves kor elérése előtt. A meghalt és észlelt esetek összesített arányszáma 0.77 volt. A táblázatban szereplő diagnózisokat tehát - a pulmonalis a-v fistula kivételével - a csecsemőkorban súlyos prognózisú elváltozásnak kell tekintenünk.

A súlyos prognózisúak itélt esetekhez hasonlóan, a VIII. táblázatban +-el jelölt, azaz "viszonylagosan súlyos" prognózisúak feltételezett diagnózisokban megvizsgáltam, hogy milyen volt a meghalt esetek aránya az összes észlelt esethez viszonyítva. Az adatokat a X. táblázatban tüntettem fel.

X. táblázat

A meghalt és összes észlelt eset aránya a 3 év alatti korcsoportban "viszonylagosan súlyos" prognózisúak feltételezett elváltozásokban

X. táblázat

Diagnózis	Meghalt eset	összes eset	Meghalt/összes eset arányszáma
VSD	27	147	0.18
D.Botalli perst	2	116	0.02
Falot tetr.	17	94	0.18
Coarctatio aortae	18	42	0.42
Cong.mitr.sten.	-	2	- -
Cong.mitr.insuff.	-	1	- -
Vascularis gyűrű	1	1	1.0
Összesen	65	403	0.16

A X. táblázatból látjuk, hogy a kamrai septum defectusban, Falot tetralogiában és coarctatio aortae-ban észlelt halálozási arány összhangban van ezeknek az elváltozásoknak az idősebb korosztályban észlelt relatív csökkenésével, vagyis mindhárom elváltozást, "viszonylag súlyos" prognózisának tekinthetjük.

Ductus Botalli persistensben azonban a halálozási arány olyan alacsony, hogy a relatív előfordulás csökkenését az idősebb korosztályban semmiképen sem magyarázza. Valamely kórkép relatív előfordulásának csökkenése az idősebb korosztályban úgy is létrejöhet, hogy az esetek aránylag nagy számában eredményes therápiás beavatkozás történik az első 3 életéven belül. A X. táblázatban szereplő első 4 elváltozást ezért a 3 éves kor alatt

elvégzett correctio mütétek szempontjából is megvizsgáltam. Az adatokat a XI. táblázatban tüntettem fel.

XI. táblázat

Sikerés és végleges correctio mütét a 3 év alatti korcsoportban

Diagnózis	Összes eset	Sikerés correctio mütét	
		száma	%
VSD	147	2	1.4
D. Botalli perst.	115	92	80.0
Fallot tetr.	94	-	0.0
Coarct.aortae	42	7	16.5

A táblázat adatiból látjuk, hogy a 3 éves kor alatt D. Botalli persistens-el észlelt eseteink 80 %-ában sikeres correctio mütét történt. Ezt a körülményt összevetve a X. táblázatban feltüntetett 1.7 %-os lethálitással, nyilvánvaló, hogy az idősebb korcsoportban észlelt csökkenés nem a korán meghaltak, hanem a korán meggyógyult esetek relative nagy számával függ össze.

Nehéz megmondani, hogy mi lett volna a sikeres correctio mütéten átesett 92 beteg sorsa, vagyis mi lett volna a "spontán prognózis", ha a mütét nem történik meg az élet e korai szakában. A kérdésre vonatkozólag mégis nyerhetünk némi felvilágosítást, ha megvizsgáljuk, mennyi volt a decompensált esetek száma a correctio mütét elvégzése előtt, ill. hogyan alakult

a lethális a spontán decompensáltak operált és nem operált csoportjában. A kérdésre vonatkozó adatokat a XII. táblázatban tüntettem fel.

XII. táblázat

D. Botalli persistens miatt spontán decompensált csecsemők és kisdetek lethálisága az operált és nem operált esetekben

	Operáltak	Nem operáltak
Decompensált esetek	27	5
Meghalt esetek	-	2

Látjuk, hogy mindkét exitus a nem operáltakból került ki és az operált csoportnak nem volt lethálisága. Ha határozottan bizonyítani nem is lehet, mégis joggal feltételezhető, hogy a letháliság a korai műtéti eljárás alkalmazása nélkül lényegesen magasabb lett volna. Ezt a következtetést támasztja alá, hogy az I. Gyermek-klinika halálozási statisztikájában a d. Botalli persistens miatt meghalt csecsemők a congenitalis vitiumban meghalt összes csecsemő 6 %-át tették ki abban az időszakban, amikor a korai műtét még egyáltalán nem történt. Jelen vizsgálat tárgyát képező halálozási statisztikánkban viszont ez az érték 2 %-ra csökkent, a halálos esetek mindegyike a nem operált esetek csoportját terheli.

A felsorolt érvek mellett szólnak, hogy a kamrai septum defectus, a Fallot tetralógia és coarctatio aortae mellett a d. Botalli persistens is a "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképekhez kell sorolnunk.

Cong. mitralis stenosis és mitralis insufficientia a csecsemő- és kisedekkorban halálozással nem járt, gyakoriságának relativ csökkenése az idősebb korosztályban ezért nem írható a csecsemőkori halálozás rovására. A gyakoriság csökkenését az a körülmény magyarázhatja, hogy az amugyis ritka cong. mitralis vitiumoknak a csecsemőkorban felismert eseteihez a későbbi korban felismert újabb eset alig társul /1. VIII.tábl./.

A vascularis gyűrű is a ritka elváltozások közé tartozik. Az egyetlen 3 éves kor alatt észlelt eset correctios műtét postoperativ szakában halt meg. Mivel biztonsággal nem állítható, hogy a beteg a műtét elvégzése nélkül is meghalt volna a 3 éves kor alatt és idősebb korosztályban is észleltünk tünetmentes esetet, az elváltozás nem sorolható a "súlyos" prognózisú csoportba, hanem helyesebb a "viszonylagosan súlyos" prognózisú csoportba sorolni.

Az eddig elmondottakból látjuk, hogy a gyakori szívfejlődési rendellenességekben a relativ gyakoriságnak az idősebb korosztályban észlelt csökkenése arányos az elváltozások csecsemőkori prognózisával, a ritka rendellenességekben azonban ez a szabályszerűség nem minden diagnózisban mutatható ki, mert a gyakoriság relativ csökkenése ezekben az elváltozásokban ugy is létrejöhet, hogy a tünetek korai jelentkezése miatt az esetek nagyrésze már a csecsemőkorban felismerésre kerül.

A fenti megállapítás azonban nem jelenti azt, hogy minden kórkép, aminek relativ gyakorisága az idősebb korcsoportban emelkedik, feltétlenül jó prognózisa a csecsemőkorban. Előfordulhat ui., hogy egyes kórképekben nagyobbbrészt a súlyos esetek kerülnek észlelésre a csecsemőkorban, így ezeknek lethálitása viszonylagosan magas lehet az élet korai szakában, dacára annak, hogy számarányuk az idősebb korcsoportban - a későbbben felismert enyhébb esetek nagyobb száma miatt - megemelkedik. Ezért azt is megvizsgáltam, hogy a fentiek szerint "súlyos," ill., viszonylagosan súlyos" prognózisnak talált kórképeken kívül milyen egyéb diagnózisban fordult elő halálos kimenetelű eset a csecsemő - és kisdedkorban, ill. milyen volt a meghalt és összes észlelt eset aránya. Az erre vonatkozó adatokat a XIII. táblázatban tüntetem fel.

XIII. táblázat

A meghalt és összes észlelt eset aránya a 3 év alatti korcsoportban azon elváltozások között, aminek relativ gyakorisága az idősebb korcsoportban megemelkedett.

Diagnózis	Meghalt eset	Összes eset	Meghalt/összes eset arányszáma
Ebstein anomalia	2	5	0.40
Aorta stenosis	2 /1/+	12	0.17
Pitvari sept.def.	1 /1/±	46	0.02
Pulmonalis sten.	1 /1/+	45	0.02

// + = postoperatív haláleset

Az adatok alapján megállapítható volt, hogy spontán mortalitás az Ebstein anomáliában és az aorta stenosisban fordult elő a szóbanforgó kórképek közül. A meghalt és összes észlelt eset aránya a két kórképben hasonló volt ahhoz, amit a "viszonylagosan súlyos" prognózisnak ítélt kórképekben találtunk. /1. X. táblázat/. A két kórkép csecsemőkori prognózisát ezért "viszonylagosan súlyos"-nak kell ítélni annak ellenére, hogy az esetek száma az idősebb korcsoportban emelkedik. A pitvari septum defektusban és a pulmonalis stenosisban kizárólag postoperatív halálest fordult elő, a meghalt és összes eset szám-aránya pedig messze elmaradt a "viszonylagosan súlyos" prognózisnak ítélt kórképekben talált halálozási arányszámtól. Mindkét körülmény azt indokolja, hogy az utóbbi két elváltozást a csecsemőkorban "jó" prognózisú elváltozásokhoz soroljuk.

A ritka előfordulású kórképek esetében - viszonylagosan nagyszámú beteganyagunk ellenére is - számolni kell azzal, hogy lehet olyan elváltozás, ami halálozási statisztikánkban nem szerepel. Ezért saját osztályunk halálozási statisztikáját összehasonlítottam a Heim Pál kórház kóronctani osztályának összesített halálozási statisztikájával, ami - mint azt az előzőekben említettem, saját anyagunkon kívül a Heim Pál kórház, a Budai Területi kórház és az Apáthy István kórház csecsemőkori halálos kimenetelű eseteit is magában foglalja. Az összehasonlításból kiderült, hogy a saját anyagunkban szereplő kór-

képeken kívül a congenitalis vitiumok csecsemőkori halálozásában további 2 elváltozás szerepel; a primär cardiomyopathia és a congenitalis teljes pitvar-kamrai block. Az összesített statisztikában 3 "primär cardiomyopathia eset" szerepel, az összesített diagnózis azonban 3 különböző kórképet takart, 1 szív glycogenosist, 1 congenitalis coronaria sclerosist és 1 obstructiv cardiomyopathiat. Mivel az előbbi két elváltozással az idősebb korcsoportban egyáltalán nem találkoztunk, az utóbbi viszont az idősebb korcsoportban is viszonylag gyakran került észlelésre, indokoltnak látszik, hogy a szív glycogenosist és a congenitalis coronaria sclerosist a csecsemőkori "súlyos", az obstructiv cardiomyopathiat pedig a "viszonylagosan súlyos" prognózisú elváltozások közé soroljuk.

Összefoglalva megállapítható, hogy osztályunkon észlelt 1915 congenitalis vitium 3 éves kor alatt és felett észlelt diagnózis szerinti relativ megoszlása, a meghalt eseteknek az összes észlelt esethez viszonyított aránya, valamint a Heim Pál kórház összesített halálozási statisztikájának adatai alapján az egyes kórképek csecsemőkori prognózisuk alapján 3 csoportba, sorolhatók a csecsemőkorban "súlyos", "viszonylagosan súlyos" és "jó" prognózisú csoportba. A prognosztikus csoportokat a XIV. táblázatban tüntettem fel. Az elváltozásokat az egyes csoportokon belül a meghalt és összes észlelt eset számarányában kifejezésre jutó súlyossági sorrendben soroltam fel.

XIV. táblázat

Veleszületett szív - és nagyérfejlődési rendellenességek
megoszlása csecsemőkori prognózisuk szerint

I. Csecsemőkorban "súlyos" prognózisú elváltozások

Diagnózis	Meghalt/összes eset arányszáma
Tüdővenák teljes transpositioja	1.0
Hypoplasias balszívfél syndroma	1.0
Pulm.atresia ép kamrai septummal	1.0
Két kijáratu jobbkamra	1.0
Tüdővena stenosis	1.0
Bland-White-Garland syndroma	1.0
Aortico-pulmonalis fistula	1.0
Szív glycogenosis	1.0 /?/
Cong. coronaria sclerosis	1.0 /?/
Ostium atrio-ventriculare commune	0.9
Nagyerek teljes transpositioja	0.8
Közös kamra	0.7
Tricuspidalis atresia	0.6
Truncus arteriosus	0.6
Fibroelastosis endocardica	0.5

II. Csecsemőkorban "viszonylagosan súlyos" prognózisú
elváltozások

Coarctatio aortae	0.42
Ebstein anomalia	0.40
Kamrai septum defectus	0.18
Fallos tetralogia	0.18
Aorta stenosis	0.17
D. Botalli persistens	0.02
Vascularis gyűrű	?
Cong. teljes atrio-ventr.block	?
Obstructiv cardiomyopathia	?

III. Csecsemőkorban "jó" prognózisú elváltozások

/ A 3 év alatt észlelt esetek relatív gyakoriságának
sorrendjében/

Pitvari septum defectus / ost.sec./

Pulmonalis stenosis

Positionalis anomaliák

Nagyerek dilatatioja

Cong. mitralis stenosis

Cong. mitralis insufficientia

Coronaria a-v fistula

Pulmonalis a-v fistula

Periferiás ér anomalia

Annak tisztázása érdekében, hogy a III. csoportban felsorolt elváltozások csecsemőkori "jó" prognózisa mennyiben tekinthető érvényesnek a 3 éven felüli korcsoportban is megvizsgáltam, hogy hogyan alakult ki a szóbanforgó diagnózisok lethálisitása a 3 éven felüli korcsoportban. Az adatokat a XV. táblázat szemlélteti.

XV. táblázat

A meghalt és összes észlelt eset aránya a 3 év feletti korcsoportban a csecsemőkorban "jó" prognózisú elváltozásokban.

XV. táblázat

Diagnózis	Meghalt eset	Összes eset	Meghalt/összes eset arányszáma
Pitvari setpum def. /Ost.sec./	-	202	0.00
Pulmonalis stenosis	-	182	0.00
Positionalis anom.	-	17	0.00
Nagyerek dilatatioja	1	16	0.06
Cong.mitr.stenosis	2	2	1.00
Cong.mitr.insuff.	-	1	0.00
Coronaria a-v fistula	-	5	0.00
Periferiás ér anom.	-	7	0.00

A táblázat adataiból látjuk, hogy a csecsemőkorban "jó" prognózisú elváltozások túlnyomó többsége a 3 év feletti korcsoportban is "jó" prognózisú marad. Kivételt képez a cong. mitralis stenosis, mert az idősebb korban észlelésre került mindkét eset meghalt, továbbá a nagyerek dilatatioja. Az utóbbi kategóriában 1 haláleset fordult elő, spontán rupturált aorta aneurysma következtében.

A veleszületett szív-és nagyérfejlődési rendellenességek csecsemőkori prognózisának körvonalazása után megvizsgáltam, hogy a jelen vizsgálat-sorozat tárgyát képező összesített csecsemő halálozási statisztikában milyen arányban szerepelnek a csecsemőkorban "súlyos" prognózisúknak talált elváltozások, hogy megállapíthassam, milyen mértékben tehető felelőssé a congenitalis vitiumok halálozásának csecsemőkori halmozódásáért. A 15 csecsemőkorban "súlyos" prognózisúknak talált elváltozás előfordulását az összesített halálozási statisztika 201 szívfejlődési

rendellenesség következtében meghalt esete között a XVI. táblázatban tüntettem fel.

XVI. táblázat

Csecsemőkorban "súlyos" prognózisú kórképek előfordulása 201 szívfejlődési rendellenesség következtében meghalt csecsemő között az előfordulás gyakoriságának sorrendjében.

Diagnózis	Esetek száma	%
+Nagyerek teljes transpositioja	28	13.8 /24.5/
Hypoplasias balszívfél syndroma	14	6.9 /12.3/
+Ostium atrio-ventriculare commune	13	6.5 /11.3/
+Tricuspidalis atresia	10	5.0 / 8.7/
Közös kamra	9	4.5 / 7.8/
+Tüdővenák teljes transpositija	9	4.5 / 7.8/
Truncus arteriosus	7	3.5 / 6.1/
Fibroelast.endocard. izolált	7	3.5 / 6.1/
Fibroelast.endocard. egyéb vitiumhoz társuló	5	2.5 / 4.4/
+Pulmonalis atresia ép kamrai septummal	4	2.5 / 3.5/
Két kijáratú jobbkamra	2	1.0 / 1.7/
Tüdővena stenosis	2	1.0 / 1.7/
+Aortico pulmonalis fistula	2	1.0 / 1.7/
Bland-White-Garland syndroma	1	0.5 / 0.8/
Szív glycogenosis	1	0.5 / 0.8/
Cong. coronaria sclerosis	1	0.5 / 0.8/
Összesen	115	57.2 /100.0/

Fentiek alapján megállapítható, hogy a "súlyos" prognózisú elváltozások a congenitalis vitiumok halálozásának csecsemőkori halmozódásában jelentős szerepet játszanak, mert a szívfejlődési rendellenesség következtében meghalt 201 csecsemő közül 115, vagyis az esetek 57.2 %-a a "súlyos" prognózisú kórképek valamelyikében halt meg.

A "súlyos" prognózisú csoporton belül az egyes kór-
képek jelentősége előfordulásuk gyakorisága alapján lé-
nyeges különbséget mutat. Legjelentősebb elváltozás a
nagyerek transpositioja, utána a hypoplasias balszívfél
syndroma és az ost. atrio-ventriculare commune követke-
zik. Ez a 3 kórkép a "súlyos" prognózisú elváltozások-
ban meghaltak közel 50 %-át /48.1 %/ tette ki.

A fennmaradó 61.9 % sem oszlott meg egyenletesen a
többi 12 "súlyos" prognózisú elváltozás között. További
3 kórkép ui., a tricuspidalis atresia, közös kamra és a
tüdővenak teljes transpositioja az esetek 24.3 %-át adta
és a fennmaradó 27.6 % ritkább előfordulású kórképekből
tevődött össze.

A csecsemőkorban "súlyos" prognózisú kórképekben
meghaltak háromnegyed része tehát 6 kórkép valamelyiké-
ben halt meg. Ezek előfordulásuk gyakoriságának sorrend-
jében a következők:

1. Nagyerek teljes transpositioja
2. Hypoplasias balszívfél syndroma
3. Ostium atrio-ventriculare commune
4. Tricuspidalis atresia
5. Közös kamra
6. Tüdővenak teljes transpositioja

A XVI. táblázaton +-el jelöltük azokat a kórképeket
amikben a csecsemőkori szivsebészet mai állása szerint
palliatív, vagy correctio mütéti beavatkozás végezhető.
Eszerint a 115 "súlyos" prognózisú kórképben meghalt
csecsemő közül 66 esetben /57.4 %/ lett volna valamilyen

lehetőség a korai műtéti therápiára. Ha számításba vesszük azt, hogy a szóbajövő beavatkozások újabb adatok alapján is /Mustard és mtsai, 1964; 1965; Thompson, 1965; Rashkind, Miller, 1966; Böröcz, 1968/ magas műtéti mortalitással járnak, az életben tartható csecsemők száma a szóbanforgó kórképekben ma is alacsony. Az életnek menthető csecsemők számarányát ebben a csoportban 20 %-ra becsülhetjük. Ez az eredmény, ha el is érnénk, még nem befolyásolná döntő módon a congenitalis vitiumok jelenleg igen magas hazai csecsemőkori lethálisát. Ezt a Budapesten 1963-1965-ben születettekre vonatkozólag 47.2 %-nak találtuk /Czeizel, Kamarás és mtsai, 1972/. Jelen vizsgálat-sorozat alapján azzal kell számolni, hogy az esetek kb. fele halt meg "súlyos" prognózisú elváltozásban, vagyis a budapesti adatokra vonatkoztatva ez 23.6 %-ot jelent. Ha ezeknek 20 %-át sikerülne is megmenteni, az említett budapesti adatokban összesen 4.7 %-os csökkenésben jelentkezne. A lethális Budapest 47.2 %-ról 42.5 %-ra csökkenne, ami még mindig igen magas a már említett svéd 26.4 %-os /Carlgren, 1959, 1969/ és az USA 15 %-os /Yerushalmi, 1969/ értékekhez képest.

A korai műtéti beavatkozások elvégzése a "súlyos" prognózisú elváltozásokkal született csecsemőkben emberi és orvosi szempontból egyaránt parancsoló szükségszerűség ugyan, de ezeknek rutinszerű elvégzésétől nem várható a congenitalis vitiumok csecsemőkori lethálisának lényeges csökkenése.

A csecsemőkorban "viszonylagosan súlyos" prognózisú szívfejlődési rendellenességek jelentősége a lethális csecsemőkori halmozódásában.

A csecsemőkorban "súlyos" prognózisú kórképek szerepe a congenitalis vitiumok csecsemőkori lethálisában 57.2%-os előfordulással jelentős ugyan, de távolról sem kizárólagos, hiszen az említett adat egyben azt is jelenti, hogy az esetek 42.8 %-a nem a csecsemőkorban "súlyos" prognózisú kórképekben halt meg, hanem azon kórképek valamelyikében, amiket a "viszonylagosan súlyos" prognózisú csoportba soroltam.

A "viszonylagosan súlyos" prognózisú csoportba sorolt kórképek előfordulását az összesített halálzási statisztikában a XVII. táblázat szemlélteti.

XVII. táblázat

Csecsemőkorban "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképek előfordulása 201 szívfejlődési rendellenesség következtében meghalt csecsemő között az előfordulás gyakoriságának sorrendjében.

XVII táblázat

Diagnózis	Esetek száma	%
*VSD., izolált	25	
+VSD., + D.Botalli perst.	6	33 16.7 /38.6/
+VSD., + ASD	1	
VSD., + M.Ebstein	1	
+Coarct. ao., izolált	4	
+Coarct. ao.,+ D.Botalli p.+ + VSD.	10	
+Coarct. ao. + D.Botalli p.	6	
+Coarct. ao. + VSD.	3	28 13.5 /31.4/
+Coarct. ao. + ASD.	4	
Coarct. ao. + teljes a-v block	1	
+Fallot tetr., typosos	11	
*Fallot tetr., pseudotr.art.	5	16 8.1 /18.6/
+D. Botalli p., izolált	3	1.5 / 3.7/
*Vascularis gyűrű	2	1.0 / 2.5/
+Aorta stenosis	1	0.5 / 1.3/
Obstructiv cardiomyopathia	1	0.5 / 1.3/
Cong. teljes a-v block	1	0.5 / 1.3/
M. Ebstein	1	0.5 / 1.3/
Összesen	86	42.8/100.0/

A XVII. táblázatból megállapíthatjuk, hogy - hasonlóan ahhoz, amit a "súlyos" prognózisú csoportban észleltünk, a csoporton belül is lényeges különbség mutatkozik az egyes kórképek előfordulásának gyakoriságában.

A csoport vezető kórképét a kamrai septum defectus jelenti, hiszen az izolált esetek önmagukban is a 86 eset 27.7 %-át, azaz az eseteknek több mint egynegyedét tették ki. Ha az izolált esetekhez a társelváltozásokkal szövődött eseteket is hozzávesszük, akkor a coarctatio aortaeval szövődött és a Fallot tetralogiához obligát módon hozzátartozó eseteken kívül is a 86 eset 38.6 %-át, azaz több mint az esetek egyharmadát, a coarctatio aortaeval szövődött és a Fallot tetralogiához tartozó esetekkel együtt pedig az esetek 72.3 %-át olyan kórkép jelentette, aminek egyik componense kamrai septum defectus volt.

A második helyen a szövődményes coarctatio aortae áll. A XVII. táblázat adataiból világosan kitűnik, hogy az izolált coarctatio aortae alárendelt szerepet játszott eseteink halálozásában, mert a coarctatio aortae diagnózisával meghaltak között csupán 4 izolált eset szerepel a 24 különböző társelváltozással, közöttük 13 kamrai septum defectussal szövődött esettel szemben.

A harmadik helyen a Fallot tetralogia áll, amit már jóval kisebb gyakoriságban a D. Botalli persistens követ. A fennmaradó többi elváltozás előfordulása, az izolált aorta stenosist is beleértve, már ritkaság számba megy.

A csecsemőkorban "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképekben meghaltak 70.0 %-a, vagyis az esetek jó kétharmada kamrai septum defectusban, coarctatio aortaeban, ill. ezeknek egymással, vagy egyéb társelváltozással szövődött eseteiben halt meg.

A "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképek csaknem kivétel nélkül a "gyakori" szívfejlődési rendelleneségekből adódnak.

A XVII. táblázatban is +-el jelöltem azokat az elváltozásokat, ahol a csecsemőkorban palliatív, vagy correctios műtéti beavatkozásra lehetőség nyílik. Látjuk, hogy a 86 eset közül 77 esetben, azaz az esetek 89.5 %-ában volt lehetőség a korai műtéti terápiára. A "súlyos" prognózisú csoportban szereplő kórképekkel szemben az operabilis esetek nagyobb számán túlmenően jelentős különbséget jelent az, hogy ebben a csoportban a szóbjövő műtéti beavatkozások nagyobb része -, a 77 operabilis eset közül 56 - jó prognózissal, 10-20 %-os mortalitással végezhető el és a szóbjövő beavatkozások kisebb részében - 21 esetben - kell a "súlyos" prognózisú kórképekben ismert magasabb, 50-70 %-os mortalitással számolni. Az időben elvégzett beavatkozástól ezért az élet számára megmenthető csecsemők számarányát 60 % körüli értékre becsülhetjük. Ez már olyan arány, ami a congenitalis vitiumok jelenlegi hazai lethálisát is lényegesen befolyásolná. A fentebb említett budapesti adatokra vonatkoztatva /Gzeizel, Kamarás és mtsai, 1972/ ez annyit jelentene, hogy a congenitalis

vitiumok lethalitása közel 15 %-al csökkenne, vagyis a lethális a jelenlegi 47.2 %-ról 32.2 %-ra változna. Ha ehhez hozzávesszük azt a 4.7 %-os csökkenést, ami a "súlyos" prognózisú elváltozások korszerű therápiás el-látásától várható, a congenitalis vitiumok hazai lethali-tása 27.5 % lenne, vagyis gyakorlatilag megegyezne a congenitalis vitiumok 26.4 %-os svédországi csecsemő-kori lethálisával /Carlgren, 1969/.

A congenitalis vitiumok csecsemőkori lethálisának csökkenése szempontjából ezért a "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképek /gyakori szívfejlődési rendellenes-ségek/ kulcshelyzetet foglalnak el.

A csecsemők élettartamát a következő táblázat szemlélteti.

XVIII. táblázat

"Súlyos" és "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórké-pekben meghalt csecsemők megoszlása a halál időpontja szerint

	1 hónapon belül	2-6 hónap között	6 hónapon túl
"Súlyos" prognózisú kórképben meghaltak	29/25.2 %/	63/54.8 %/	23/20.0 %/
"Viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképekben meghaltak	6/7.0 %/	54/62.8 %/	26/30.2 %/

Látjuk, hogy a "viszonylagosan súlyos" prognózisú csoportban az 1 hónapon belüli halálozás alacsony, ami feltehetően hozzájárul ahhoz, hogy a szóbanforgó csoportban a műtéti mortalitás kisebb.

II.

A "VIZONYLAGOSAN SÜLYOS" PROGNOZISU /GYAKORI/ SZIV-NAGYÉRFEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEK CSECSEMŐ- KORI LETHALITÁSÁT BEFOLYÁSOLÓ TÉNYEZŐK

A szívelégtelenség fogalma és felosztása

Összesített halálozási statisztikánkban az előző fejezetben kimutattam, hogy a szivfejlődési rendellenesség következtében meghalt csecsemők közel fele nem a "súlyos" prognózisú elváltozásokban, hanem olyan vitiumféleségekben halt meg, amiket "viszonylagosan súlyos" prognózisú hőrképeknek tekinthetünk.

Ez a megállapítás szükségképen azt a kérdést veti fel, hogy adott esetben mi szabja meg azt, hogy azonos diagnózissal az egyik csecsemő korán életveszélyes állapotba kerül, a másik viszont súlyos tünetek nélkül vészeli át a csecsemőkort.

Nyilvánvaló, hogy e kérdésre csak úgy kapunk kielégítő választ, ha részletesen elemezzük a halálos kimenetelű szívelégtelenség aetiologiai factorait és azt a patho-physiologiai folyamatot, ami a végzetes szívelégtelenségben manifesztálódott.

Klinikai és pathophysiologiai megfigyelések az utóbbi két évtizedben a szívelégtelenség fogalmának differenciálódásához vezettek, ami a szívelégtelenség különböző - az aetiologia, pathophysiologia és tünettan által jellemzett - típusainak körülhatárolásában nyilvánult meg. /McMichael, 1952; Albert és mtsai, 1955; Eichna, 1960; Katz és mtsai, 1960; Nadas, 1960/.

A szívelégtelenség ezen típusainak rövid ismertetése elengedhetetlen ahhoz, hogy kellő megvilágításba helyezzem azokat a szempontokat, amiket az esetek elemzésében követtem.

Régebbi és újabb szerzők egyaránt megkísérelték, hogy a szívelégtelenség fogalmát egységesen definiálják. Ezek a definíciók különböző megfogalmazásban azt fejezik ki, hogy a szívelégtelenség olyan állapot, melyben a szív valamilyen okból nem tud a szervezet részére elégséges percvolumen biztosítani. Lewis/1937/, Stead/1951/, McMichael/1952/, Gegesi-Kiss, Szutrély/1960, Talner/1968/, Serratto-Miller/1968/

Az említett szerzők azt is hangsúlyozzák, hogy a szívelégtelenség klinikai tünetei 2 mechanizmus révén jönnek létre:

a/ a csökkent nagyvérköri percvolumen miatt

/ forward heart failure/

b/ a szív mögöttes szerveiben felgyülemlő vér pangása miatt

/ backward heart failure/.

Emberi beteganyagban végzett percvolumen-vizsgálatokból azonban kiderült, hogy a szívelégtelenségre jellemző kis- és nagyvérköri pangásos tünetek létrejöttének nem obligát előfeltétele a percvolumen csökkenése, sőt, számos olyan állapot is ismertté vált, melyben a pangásos tünetek normális, vagy éppen emelkedett percvolumen mellett, ill. az emelkedett percvolumen következtében alakultak ki. Emelkedett percvolumen van a só - és vízretentióval járó állapotokban, ami kialakulhat túlzott steroid medicatio következtében iatrogen uton /Albert és mtsai/1955/, alsó nephron nephrosisban /Friedberg,1950; Strauss,1948/, acut glomerulo-nephritisben /Davies,1951; Derow,1954/.

Emelkedett percvolumen van a hyperkineticus állapotokban is, amelyen a súlyos anaemia, beri-beri betegség, Paget-kór, hyperthyreosis, a veleszületett fejlődési rendellenességek közül a perifériás arterio-venosus fistula. Emelkedett kisvérköri percvolumennel járnak a bal-jobb shunttel járó állapotok. Youmans,Huckins 1951; Sharpey, Schafer 1944; Brannon és mtsai 1945; Cohen és mtsai 1948; Katz és mtsai 1960/.

Az a felismerés, hogy a szívelégtelenségre jellemző pangásos tünetegyüttes egészen olyan állapotban is létrejöhet, amikor a szív maga nem is beteg, nyilvánvalóvá tette, hogy különbséget kell tennünk a szívelégtelenség és a szívelégtelenségre jellemző "klinikai tünetegyüttes" között. A szívelégtelenségnek a szív csökkent teljesítő-képességére alapozott klasszikus definitioja ezért nem vonatkoztatható a klinikai tünetegyüttesre. A klasszikus

definitio helyett, amit Lewis /1957/ úgy fogalmazott meg, hogy: "A szív képtelen tartalmát megfelelően kiüríteni", a klinikai tünetegyüttest Eichna /1960/ úgy foglalja össze, hogy: "A lényeges történés a pangás. Pangás akkor is létrejöhet, ha a szív pumpa-működése nem hibás".

A szívelégtelenség fogalmának ezen szűkebb és tágabb értelmezése tükröződik azokban az újabb megfogalmazásokban, melyekben a szerzők vagylagosan fejezik ki magukat, azaz alternatív definitiót alkalmaznak. Katz és mtsai /1960/ szerint: "A szívelégtelenség tünetegyüttese kialakulhat a percvolumen csökkenése, vagy túlzott vérmenyiségek felgyülemzése következtében a nagy- és kisvérköri venas rendszerben." Nadas /1967/ szerint: "A szívelégtelenség olyan klinikai syndroma, amiben a szív képtelen a szervezet részére szükséges percvolumen biztosítani, vagy képtelen megbirkózni a venas kínálattal, vagy legtöbbnyire, a kettő combinatioja".

Fentiek alapján az újabb irodalomban mindinkább teret nyer az a szemlélet, hogy a szívelégtelenség két fő típusát kell megkülönböztetnünk /Mc Cue, Young, 1961; Moss, Duffie, 1962; Petry és mtsai, 1962; Kreidberg és mtsai, 1963; Engle, 1963; Neill, 1965; Kamarás, 1970/:

- 1./ Szívelégtelenség alacsony percvolumennel
/low output cardiac failure/.
- 2./ Szívelégtelenség magas percvolumennel
/high output cardiac failure/.

A veleszületett szívfejlődési rendellenességek vonatkozásában azonban ez a felosztás sem kielégítő. A szívfejlődési rendellenességek többségében ui. az elváltozás döntően a bal- vagy a jobbszívfelet érinti, ezért az említett két fő típust tovább kell osztanunk aszerint, hogy balszív-, vagy jobbszívelégtelenségről van-e szó. Eszerint nem kettő, hanem az alábbi négy típust kell megkülönböztetnünk:

- 1./ Balszívelégtelenség alacsony percvolumennel
- 2./ Balszívelégtelenség magas percvolumennel
- 3./ Jobbszívelégtelenség alacsony percvolumennel
- 4./ Jobbszívelégtelenség magas percvolumennel

Az említett négyes felosztás sem elég azonban arra, hogy abba a veleszületett szívfejlődési rendellenességekben előforduló összes súlyos állapot beemlíthető legyen. Egyes szívfejlődési rendellenességekben ui. a vérkeringés súlyosan elégtelen lehet úgy is, hogy sem percvolumen csökkenés, sem pangásos tünetek nincsenek.

Ilyen helyzet áll elő a centralis jobb-bal shunttal járó veleszületett vitiumokban, ha a jobb-bal shunt következtében az arteriás O_2 saturatio nagymértékben csökken. A vérkeringés ilyenkor az arteriás O_2 saturatio csökkenése következtében képtelen kielégíteni a szervek O_2 igényét, noha a nagyvérköri percvolumen a jobb-bal shunt miatt a normálisnál nagyobb. A nagyobb nagyvérköri percvolumen nem vezet pangásos tünetek kialakulásához, mert a jobb-bal shunttal járó rendellenes összeköttetés - pl. Fallot tetralogiában a kamrai septum defectus - a jobbszívfelet

tehermentesíti. A tüneteket ezért az arteriás hypoxia következtében keletkező metabolicus zavar és nem a haemodynamikai ártalom magyarázza. Ez indokolja, hogy ezt az állapotot "szivelégtelenség arteriás hypoxia következtében" címszó alatt a szivelégtelenség további típusaként könyveljük el /Fonó, 1971/.

Összefoglalva megállapítható, hogy a szivelégtelenség nem tekinthető egységes pathophysiologiai és klinikai fogalomnak, hanem az alábbi 5 típusát különböztetjük meg:

- 1./ Balszivelégtelenség alacsony percvolumennel
- 2./ Balszivelégtelenség magas percvolumennel
- 3./ Jobbszivelégtelenség alacsony percvolumennel
- 4./ Jobbszivelégtelenség magas percvolumennel
- 5./ Szivelégtelenség arteriás hypoxia következtében
- 6./ Kombinált típus

Milyen típusu szivelégtelenségben szenvedtek a "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképekben meghalt csecsemők?

A szóbanforgó 86 csecsemő kórbonctani jegyzőkönyvét és klinikai adatait részletesen áttanulmányoztam abból a szempontból, hogy azok a fent leírt 5 típus melyikébe sorolhatók.

A jobbszivelégtelenség pathologiai és klinikai megítélésében az elmúlt évtizedekben érdemleges változás nem történt, mert ma is a nagyvérköri pangás tünetei alapján ítéljük meg. Ugyanez vonatkozik az arteriás hypoxia által okozott szivelégtelenségre, ahol az állapot súlyosságát a cyanosis mértékére, az ezzel arányos haematokrit

értékre, a fizikai teljesítőképesség csökkenésére és bacterialis szövődmények jelentkezésére alapozzuk.

A balszívelégtelenség megítélésében azonban az elmúlt évtizedekben számos új szempontot ismertünk meg. Ez a körülmény elengedhetetlenné teszi, hogy a balszívelégtelenségre vonatkozó újabb pathophysiologiai ismeretek rövid áttekintésével indokoljam azon alább felsorolandó szempontok helyességét, amiket a balszívelégtelenség megítélésében számításba vettem.

A balkamra teljesítőképességének legérzékenyebb indikátorát a tüdő képezi Talner, 1968/. Teljesítőképességének csökkenésének első következménye az lesz, hogy a balpitvarban és a vele functionális egységet alkotó tüdővenákban a vér kórosan felgyülemlik. A vér kóros felgyülemlése a balpitvar és a tüdővenák nyomásemelkedését vonja maga után. A venás nyomásemelkedés részben közvetlen, részben közvetett hatás révén számos structuralis és functionalis elváltozást okoz a tüdőben. Azt az állapotot, amit a tüdő venás nyomásemelkedése által előidézett structuralis és functionális elváltozások uralnak, a pangásos tüdő tünetegyüttesének nevezzük /Parker, Weiss, 1936; Turino, Fishman, 1959 /.

Ebből a szemléletből az is következik, hogy pangásos tüdő nemcsak balkamra elégtelenségben jöhet létre, hanem azokban az állapotokban is, melyekben a tüdővenák vérének áramlását a balkamra felé valamilyen mechanicus aka-

dály nehezíti. Ilyen akadályt jelenthet a mitralis billentyűk stenosisa, a balpitvari supra-valvularis membrán / cor triatriatum/, vagy a tüdővenák szűkülete. A pangásos tüdőre vonatkozó számos ismeret épen a mitralis stenosisban szerzett megfigyelésekből ered /Parker, Weiss 1936; Larrabee és mtsai, 1949; Marshall és mtsai, 1954; Turino, 1956; Gough, 1960; Woolf, 1963/.

Structurális elváltozások

A venas pangás és venás nyomásemelkedés közvetlen hatására a tüdő hajszálerei kitágulnak. A túlfeszült hajszálerek meg is repedhetnek, így vérzés jöhet létre a tüdő szövetében. Vérzés diapédesis útján is keletkezhet. A vér egyaránt juthat az alveolusokba és az interstitiumba. Haemosiderin képződés, így induratio brunea a csecsemőkorban ritka /Talner, 1968/. Ha a pangás chronicus, a tüdővenákban az intima és media megvastagodása, valamint perivascularis fibrosis fejlődik ki /Turino, Fishman, 1959/.

A tüdővenák nyomásemelkedésének további fontos közvetlen hatása abban nyilvánul meg, hogy a tüdőcapillarisok falán keresztül transsudatio keletkezik, ami a légutak nyálkahártyájának oedémájában, perivascularis interstitialis oedémában és alveolaris oedémában jelentkezhet. A nyálkahártyák oedémája beszűkíti a légutak lumenét. A légutak obstructióját tovább súlyosbítja az a körülmény, hogy az oedémás nyálkahártya léguti fertőzések megtapadására praedysponal, ami a légutakban váladékképződéshez vezet. Ha az obstructio teljes, a mögöttes területen

atelectasia, ha részleges, emphysema jön létre. /BEyk, 1965/.

A tüdők venás nyomásemelkedésének közvetett hatásaként kell felfognunk, hogy a pulmonalis keringés arteriás oldalán hypertonia alakul ki és a tág és feszes pulmonalis arteriák comprimálják a hörgőket. A hörgőket a feszes és dilatált balpitvar és a tág balkamra is comprimálhatja. A hörgőrendszer compressioja tovább fokozza a váladék által okozott léguti obstructiot /Krabbenhoff, Evans 1954; Rivkin és mtsai, 1957; Edwards, Burchell, 1960; Stanger és mtsai, 1969/.

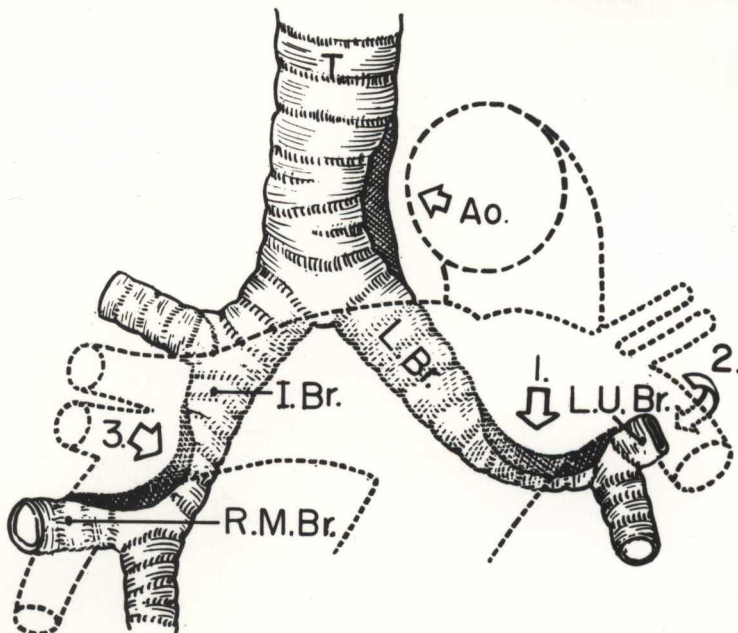
A bronchusok compressioja - az intraluminalis váladék által okozott obstructióhoz hasonlóan - attól függően, hogy az érintett bronchus részleges, vagy teljes elzáródását okozza-e, emphysema vagy atlectasia kialakulását eredményezi a compressiótól dystalisan fekvő tódórészben.

Fentemlitett szerzők megfigyelése alapján a tracheo-bronchialis rendszer compressiojának 3 praedilectios helye van:

1. ábra /lásd 50. oldal/

1. ábra

A tracheobronchialis rendszer praedilectios pontjai előlről tekintve Stranger és mtsai szerint /1969/.



1./ Az első praedilectios hely a trachea bal alsó szélénél van, ahol a bal art. pulmonalis compressioja az aorta közvetítésével érvényesül. A trachea compressioja stridorosus légzést, a nervus recurrens compramálása miatt rekedtséget okozhat, atlectasia, vagy emphysema kialakulásával azonban nem szökött jární.

2./ A második praedilectios hely a bal főbronchus dystalis végének felső, ill. a bal felsőlebeny bronchus hátsó felszine. Az art. pulmonalis bal ága ui. a bal főbronchus előtt ered, majd horogszerűen megkerüli a bal felsőlebeny bronchust. A bal főbronchus compressioját fokozhatja a balpitvar tágulata. A balpitvar ui. közvetlenül a bal főbronchus alatt helyezkedik el, tágulata

esetén a bal főbronchust felfelé nyomja, így azt felülről a bal art. pulmonalis, alulról a balpitvar szorítja össze. A compressio localisatiojától függően a bal felső lebeny, vagy az egész bal tüdő légtartósága érintett.

3./ A harmadik praedilectios pont a jobboldalon van, ahol a jobb középső bronchus ágazik el a jobb intermediär bronchusból. Ezt az elágazást keresztezi az art. pulmonalisnak a jobb középső és alsó lebenyhez futó ága. A compressio az elágazás felső felszínén jön létre és főleg a jobb középső lebeny légtartóságát érinti.

Irodalmi adatokból ismeretes /Leape, Longino, 1964; Jones és mtsai, 1965/, hogy az un. "csecsemőkori lobaris emphysema" esetek kb 20 %-ának háttérében vitium van. Mivel ezekben az esetekben is a bal felső és jobb középső lebeny praedominatioját figyelték meg, feltételezhető, hogy a keletkezési mechanizmusban ugyancsak a hörgők részleges compressios elzáródása játszik szerepet.

A tágult szív, főleg a tág balkamra a bal alsó lebeny parenchymáját comprimálhatja, ami által bal alsó lebeny atelectasia keletkezhet /Bryk, 1965/. Davis /1961/ a bal alsó lebeny atelectasiát a fibroelastosis endocardicára tartja jellemzőnek, de leírták szív glycogenosisban /DiSant' Agnese és mtsai, 1950; Gover, Bowden, 1962; Dincsoy és mtsai 1965/ és Bland-White-Garland syndromában is /Noren és mtsai, 1964/.

Fentiek alapján a balszívelégtelenség megítélésében az alábbi pathológiai tünetek jelenlétét, vagy hiányát vettem számításba:

Vérzéses területek a tüdőben

Intraluminalis váladék/bronchitis, Bronchiolitis, bronchopneumonia /

Góccokban elhelyezkedő atelectasiás és emphysemás területek

Lobaris atelectasia /compensatoricus emphysemával/

Az art. pulmonalisoknak a tüdő parenchymáig követhető tágulata

A balszivfél tágulata

Metszlapokról kinyomható habos, véres savó.

Functionalis elváltozások

A pangásos tüdő legkorábbi tünete a tachypnoe. Ma sem tisztázott teljesen, hogy milyen mechanizmus alapján jön létre, kétségtelen azonban, hogy keletkezésében reflex-mechanizmus és a tüdő mechanicus tulajdonságainak változása szerepet játszik.

Churchill és Cope már 1929-ben kimutatta, hogy a tüdő vénás nyomásának kísérletes emelésével tachypnoe hozható létre, ami a vagusok átvágása után megszűnik. Ugyanezt később Heyer és mtsai /1948/ kísérletei is megerősítették. Marshall és Widdicombe /1958/ macskákon végzett kísérletekben a tüdő afferens vagus rostjairól elvezetett actios potentialokkal pangásos tüdőben fokozott elektromos aktivitást tudott kimutatni. Az említett vizsgálatok

alapján annyi bizonyítottnak vehető, hogy olyan reflex-mechanismusról van szó, amiben az afferens rostok a vagusokban futnak. A receptorok feltehetően a légutakban elhelyezkedő feszülési /stretch/ receptorok /Aviade, Schmidt, 1955/. A pangás fokozza a légutak falának feszülését, ezzel együtt csökken a tüdő tágulékonyága /compliance/ és a vital kapacitás /Richards és mtsai, 1951; Marshall és mtsai, 1954; Frank és mtsai, 1957/.

A tágulékonyág /compliance/ fogalma a tüdőnek az intrapleurális nyomásváltozáshoz viszonyított volumen változását fejezi ki /Christie, Meakins, 1934/. A tágulékonyág csökkenésében a tüdőök légtartalmának csökkenése, az erek túltelődése, az interstitialis és alveolaris oedema, a kis és közepes pulmonalis erek megvastagodása játszik szerepet /Turino, Fishman, 1959/. A klasszikus pathophysiologia nomenclaturájával úgy is mondhatjuk, hogy pangásban nagyobb a tüdő "rugalmas" ellenállása /Donhoffer, 1957/. A rugalmas ellenállás fokozódásának compensálásához szükséges munka sokkal kisebb, ha a légzés gyors és felületes, mintha ritka és mély. A gyors és felületes légzés ezért a pangásos tüdő adott körülményei között a leggazdaságosabb légzéstypus /Otis és mtsai 1950/.

Lényegesen megváltozik a helyzet akkor, ha a pangásos tüdőben túlsúlyra jutnak az előzőekben részletesen említett léguti obstructiót okozó elváltozások, amik a levegő ki és beáramlásának akadályozásával a "nem rugalmas" vagy "levegő áramlási" ellenállást /air flow resistance/ fokozzák. Ennek az ellenállásnak a legyőzéséhez mély és

és lassu légvételkor szükséges a legkisebb munka /Otis és mtsai,1950;Donhoffer,1957/. A dyspnoe, vagyis az erőltetett légzés ugy jut tulsulyra a tachypnoeoval szemben, ahogy súlyosbbodnak a tüdőben az obstructio elváltozások /Sharp és mtsai,1958;Cook,1960/.

A dyspnoe -mint tudjuk - lehet inspiratoricus, expiratoricus és kevert typusu.

Csecsemőkori decompensatioban a dyspnoe többnyire kevert typusu. Az inspiratoricus componenst a tracheo-bronchialis obstructio, az expiratoricus componenst a rugalmasság csökkenése magyarázza. Nyilvánvaló, hogy szűkebb légutak esetén már a rugalmasság kisebb csökkenése is nehezített kilégzéssel jár.

A légutak anatomiai structurája több szempontból is elősegíti obstructio kialakulását a csecsemőkorban. A levegő beáramlásával szembeni ellenállás ui. a bronchus keresztmetszet sugarának negyedik hatványával fordítva arányos. A bronchusfal azonos megvastagodása ezért lényegesen súlyosabb obstructio eredményez a csecsemő viszonylag szűk, mint a felnőtt tágabb bronchusaiban. A hörgők porcokorongjai is puhábbak csecsemőkorban, ezért compressioval szemben kevésbé ellenállóak /Stanger és mtsai,1969/.

Atelectasiás területek kialakulását segíti elő az a körülmény is, hogy csecsemőkorban a Kohn-féle porusok fejletlenek, így collateralis ventilatio kialakulására kevés lehetőség van /Spencer,1962/.

Felnőtteken végzett vizsgálatokból ismeretes, hogy cardialis dyspnoe expiratoricus typusu /Engelmann,1927; Romhányi, Berki,1955/. Ez összhangban van azzal a fent-

említett körülménnyel, hogy a felnőttek tágabb bronchusaiban léguti obstructio kialakulására kisebb a lehetőség. A belégzés ezért akadálytalan szokott lenni, a kilégzés azonban a pangásos tüdő csökkent rugalmassága következtében nehezített. Így válik érthetővé az a régi klinikai megfigyelés is, hogy a szivbetegek dyspnoéja fekvő helyzetben fokozódik. Ilyenkor ui. nő a vénás beáramlás a jobbszívfélbe, ami fokozza a tüdőben a pangást.

Az inspiratoricus, ill. expiratoricus dyspnoe jellemző klinikai tünetekkel jár. Az inspiratoricus dyspnoét orrszárnyai légzés, az intercostalis izmok, a supraclavicularis árok és a rekeszizom tapadásának inspiratoricus behuzódása jellemzi. A tüdők felett hallgatódzva inspiratoricus sipolás-bugás, alveolaris oedema és hig bronchusváladék esetén crepitatio, vagy közép- és nagyhólyagú szörtyzöréjek hallhatók. Nagyobb, összefüggő atelectasias terület felett hörgi légzés hallható.

Az expiratoricus dyspnoet a kilégzés elhuzódása, kilégzésben hangosodó sipolás-bugás, néha phonendoscop nélkül is jól hallható expiratoricus "hörögés" jellemzi.

Congenitalis vitiumban szenvedő csecsemők dyspnoéjának és a tüdők hallgatódzási leletének helyes értékelése szempontjából rendkívül fontos annak a realizálása, hogy pangásos tüdőben kialakuló léguti obstructio olyan tünetekhez vezet, amik nagymértékben utánozzák a bronchitis, bronchitis spastica, bronchiolitis vagy bronchopneumonia physicalis tüneteit.

Számos vizsgálóegyebehangzó véleménye szerint a pangásos tüdőben észlelt tachypnoe és dyspnoe általában biz-

tosítja a normalis gázcserét, ezért a tüdővenák vére nemcsak nyugalomban nem desaturált, hanem enyhe fizikai terhelés után sem. /West és mtsai, 1953; Cosby és mtsai, 1957; Turino, Fishman, 1959/. Ezzel összhangban vannak azok a vizsgálatok, melyek szerint a diffusios kapacitás csak nagyon súlyos pangásban csökken /McIntosh és mtsai, 1958; McIlroy, Aptkorn, 1958; Woolf, 1963/.

Jó diffusios kapacitás mellett is elégtelen lehet azonban a gázcsere, ha a belégzett levegő a tüdőkben egyenlőtlenül oszlik el, a tüdők perfusioja viszont egyenletes marad. A levegő egyenlőtlen eloszlása úgy jön létre, hogy a léguti obstructio által elzárt tüdőrészekbe a belégzett levegő nem jut el. Az atelectasias területeken átáramló vér ezért oxygenisatio nélkül kerül a tüdővenákba. Rivkin és mtsai /1957/ szerint radiologialag kimutatható atelectasias területek esetén tekintélyes mennyiségű desaturált vér áramlik a légzéstől elzárt területeken keresztül. Turino és Fishman /1959/ is azon a véleményen van, hogy a pangásos tüdő csak addig képes biztosítani az arteriás vér normalis vagy közel normalis vérgáz összetételét, amíg léguti obstructio miatt egyes tüdőrészek a gázcseréből ki nem esnek. Bühlmann és mtsai /1955/ ezzel szemben alveolo-vascularis reflex mechanizmust tételeznek fel, ami a rosszul szellőzött tüdőrészeket kikapcsolná a keringésből. Ezzel magyarázzák, hogy féloldali pneumothorax esetén miért nem alakul ki cyanosis.

Ha a gázcsere a tüdőben valóban tökéletlen, arteriás hypoxia és centralis typosu cyanosis alakul ki, amit az

intracardialis jobb-bal shunt által okozott centralis cardialis cyanosissal szemben centralis pulmonalis cyanosist nevezünk. A centralis pulmonalis cyanosist a tüdővenákból vett vérminták O_2 desaturatioja bizonyítja, azaz szivkathéteres vizsgálattal is csak abban az esetben mutatható ki, ha sikerül a kathéterrel a tüdővenákat passzálni.

A centralis pulmonalis és centralis cardialis cyanosis elkülönítésére az oxyméter fülrészének alkalmazásával vértelen módszert dolgoztunk ki /Kamarás, László, 1963/.

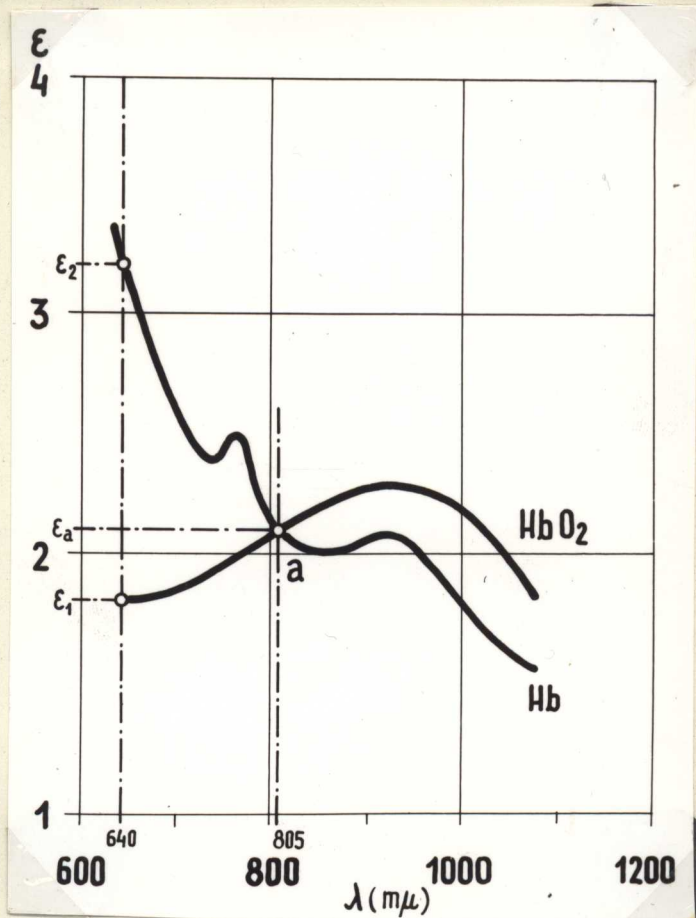
Kramer /1934/, Millikan /1942/, Horecker /1943/, Wood /1950/, Matthes /1951/ és Nilsson /1956/ vizsgálatai lehetővé tették emberben az arteriás O_2 saturatio vértelen meghatározását. A kedvező anatómiai viszonyok következtében erre a célra a fül bizonyult alkalmasnak.

100 %-os saturationnak a 3 perces O_2 belélegeztetés után mért értéket tartjuk. Ha a tüdő és a fül között - a tüdővenák szintjén, a pitvarok, a kamrák, vagy a nagyerek szintjén - vénás vér keveredik az arteriás vérhez, a fülön mért érték a 100 %-os értéknél alacsonyabb lesz. Ez a körülmény lényegesen csökkenti a módszer alkalmazásának lehetőségét, épen a cyanosissal járó vitiumokban, ahol az arteriás O_2 saturatio ismerete a klinikus számára a legnagyobb értékű adat. A ^z arteriás O_2 saturatio vértelen meghatározását ezért olyképen módosítottuk, hogy az a jobb-bal shunttal járó esetekben is alkalmazható legyen. Ismeretes, hogy a haemolisált, ill. nativ vér extinctióját a red. Hb/Oxy hányados és az össz Hb határozza meg. A 2.

ábra az Oxy Hb és red. Hb extinció görbéjét ábrázolja

Kramer szerint.

2. ábra



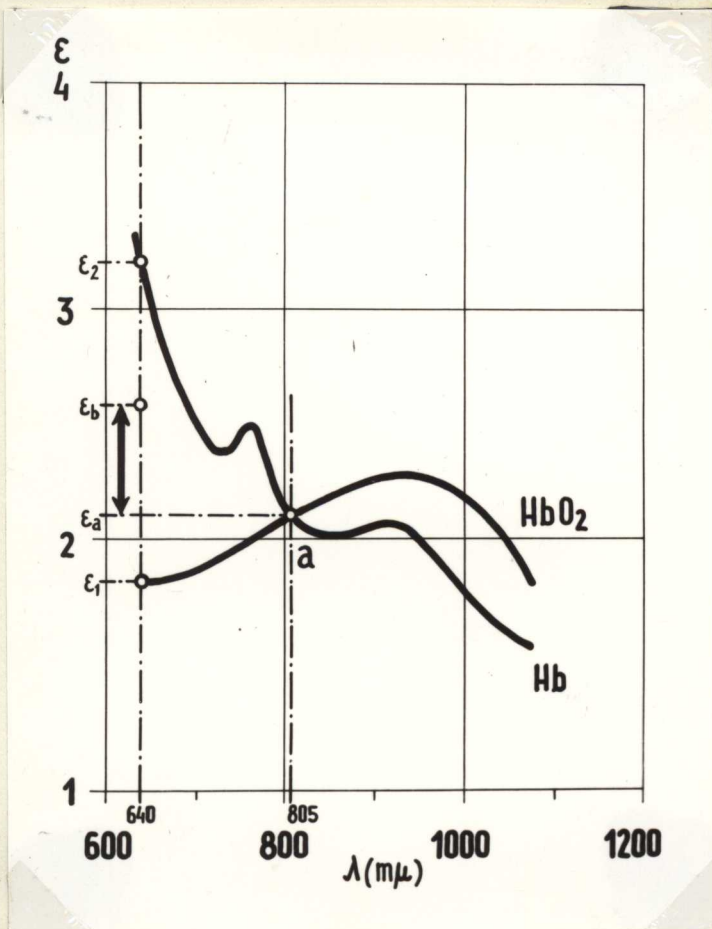
Az abcissan a hullámhosszok, az ordinátán az extinciók láthatók. 805 milimikron hullámhossznál az Oxy Hb és red. Hb extinciója azonos /a.=isosbesticus hullámhossz/. Állandó össz Hb esetén az extinció az O₂ saturatio változása ellenére is állandó marad. Az isosbesticus hullámhossz ezért az össz Hb mérésére ad lehetőséget.

640 milimikron hullámhossznál a Hb fractiók extinciója lényegesen különböző / az ábrán ϵ_1 , ill. ϵ_2 /. Két fotocella alkalmazása esetén - az egyiket 640 milimikron, a másikat 805 milimikron hullámhosszu fényvel működtetve /vörös, ill. infravörös/ - compensatio kapcsolásban mérhetővé válik a kétféle extinció közötti különbség.

A 2. ábrán az infravörös extinció az ϵ_{alfa} pontnál, a vörös extinció pedig az O_2 saturációtól függően az ϵ_1 és ϵ_2 pont között foglal helyet. Egy bizonyos O_2 saturációs érték esetén a két extinció érték azonos / a 3. ábrán ϵ_{alfa} pont/. Ezen O_2 saturációs érték esetén a vér rétegvastagsága szabadon változtatható anélkül, hogy a galvanométer kilengést jelezne. Ezen feltételek mellett ún. "absolut compensatio" állapot fordul fenn.

Ha az O_2 saturatio ettől az értéktől eltér, az extinció is megváltozik a vörös hullámhosszban és a 3. ábrán az ϵ_{beta} pontnál helyezkedik el. a két fotocella között létrejövő feszültség különbséget a galvanométer megfelelő kilengése jelzi.

3. ábra



Vizsgálatainkat ATLAS Universal Oxyméterrel végeztük. 50 egészséges gyermekben nyugalmi állapotban beállítottuk az absolut compensatiót úgy, hogy az oxyméter fülrészének összezsavarásával, ill. felengedésével a vért a fülből kipréseltük, ill. visszaengedtük. Absolut compensatióban a galvanométer mutatója eközben kitérést nem mutat. Vizsgálataink alapján megállapítottuk, hogy egészséges gyermekben az absolut compensatio a compensatio gombnak gyakorlatilag azonos helyzetében állítható be. Az ATLAS Oxyméteren az O_2 saturatio változásai % -os értékben közvetlenül leolvashatók.

Ha cyanotikus gyermekben a készüléket az egészséges gyermekekben meghatározott absolut compensatióra állítjuk be és a galvanométer mutatóját a vérnek a fülből való kipréselése után a 95 %-os értékhez csavarjuk, úgy a vérnek a fülbe való visszaengedése után két lehetőség van. Egyik esetben a mutató a 95 %-os értéknél marad, ami annyit jelent, hogy az arteriás vér saturatioja normális, a cyanosis tehát periferiás typusu. Másik esetben a mutató a 95 %-os értéknél alacsonyabb értéken állapodik meg, ami az arteriás vér csökkent O_2 saturatiojára utal, azaz a cyanosis centralis typusu.

Ha ezután a beteggel 100 %-os O_2 -t lélegeztetünk be, a galvanométer mutatója különbözően viselkedik aszerint, hogy a centralis cyanosis pulmonalis eredetű-e, vagy jobbal shunt következménye. Előbbi esetben ugyanis a mutató 1-2 percen belül 100 %-os értékre áll be, utóbbi esetben a mutató helyzete gyakorlatilag változatlan marad.

Az ismertetett vértelen methodikával nyert értékeket 10 esetben az arteria femoralis egyidejű punctiojával nyert vérpróba O_2 saturatiojával hasonlítottuk össze. A vértelen értékek 2-3 %-al magasabbak voltak a véres értékeknél, ami nem befolyásolja azt, hogy a módszert a cyanosis typusának megbízható meghatározására alkalmasnak tartsuk.

A léguti obstructio jelenléte, vagy hiánya az arteriás vér sav-bázis viszonyait is befolyásolja. Tachypnoében ui. a csecsemő hyperventilál minaddig, amíg a légutak szabadok. Ebben a helyzetben a hyperventilatio következtében az alveolaris pCO_2 csökken és respiratoricus alkalosis keletkezik. Léguti obstructio esetén viszont az alveolaris pCO_2 megemelkedik és respiratoricus acidosis jön létre /Talner és mtsai, 1965, 1966/. Az alveolaris pCO_2 érték ezért a léguti obstructio jelenlétére, vagy hiányára vonatkozólag közvetett bizonyítékot szolgáltathat. Downing és mtsai /1965/ szerint az acidosis a myocardium contractilitását is rontja, ami a decompensatiót tovább súlyosbítja.

A pangásos tüdőben kialakuló structurális elváltozások tárgyalásánál már volt arról szó, hogy a pulmonalis vénás nyomásemelkedés egyik következményének kell tekintelnünk azt a jelenséget, hogy a tüdő keringés arteriás oldalán pulmonalis hypertonia alakul ki.

Régebben ismert már az a megfigyelés, hogy a pulmonalis venák, ill. a balpitvar nyomásemelkedésével járó állapotok, így mitralis stenosis, balkamra elégtelenség

vagy a tüdővenák obstructioja pulmonalis hypertonia kialakulására hajlamosítanak /Dexter és mtsai,1950; Edwards, Burchell,1951; Van Buchem,Erland,1957; Heath,Edwards,1959/.

Commissurotómia utáni haemodynamikai vizsgálatok azt mutatták, hogy a balpitvari nyomás csökkenésével párhuzamosan a pulmonalis hypertonia is mérséklődik /Merril és mtsai, 1961; Braunwald és mtsai,1965; Reeve és mtsai 1966/.

A balpitvari nyomásemelkedés és a pulmonalis hypertonia közötti összefüggésre egyesek nagy bal-jobb shunttel járó vitiumokban is rámutattak /Damman,Ferencz,1956; Bloomfield 1964/ és felhívták a figyelmet arra, hogy a shunt műtéti megszüntetésére, vagy csökkentésére a balpitvari és a pulmonalis nyomás arányosan csökken /Savard és mtsai,1960 ; Hoffmann, Rudolph, 1965,1966/. Az a mechanizmus,ahogyan a balpitvari nyomásemelkedés pulmonalis hypertóniához vezet, ma is vitatott. West és mtsai /1965/ azzal magyarázzák a pulmonalis hypertonia kialakulását, hogy a tüdővenák körül elhelyezkedő perivascularis oedema mechanicus akadályt gördít a tüdő keringés útjába. Az a megfigyelés viszont, hogy a pulmonalis hypertonia acetylcholin adagolásra /Fritts és mtsai,1954; Harris, 1957;Wood,1958/, ill. 100 %-os O₂ belélegeztetésre csökken /Burchell és mtsai,1953; Bühlmeier,1967/ alátámasztja Dexter és mtsai /1950/ véleményét, hogy a balpitvari nyomásemelkedéshez társuló pulmonalis hypertonia arterialis vasoconstrictio következménye. Számos megfigyelésből ismert, hogy a pulmonalis arteriás vasoconstrictio egyik stimulusa a pulmonalis vénás vér hypoxiája /Motley és mtsai,1947; James,Rowe,1957; Fishman,1961; Mc Gregor,1964/.

Ujabb vizsgálatokból derült fény arra, hogy a hypoxia mellett az acidosis is fontos stimulatora a pulmonalis praecapillaris erek vasoconstrictiojának /Euler, Liljestrand 1947; Fishman, 1961; Enson és mtsai, 1964; Colebatch és mtsai 1965; Rudolph, 1965; Vogel, Blount, 1965; Rudolph, Yuam, 1966; Rudolph, 1970/.

A fentemlitett adatok szerint tehát a balpitvari /pulmonalis venás/ nyomásemelkedésre bekövetkező reaktiv pulmonalis hypertonia kialakulásában olyan tényezők szerepelnek, amik a pangásos tüdőben adva vannak. Ezek a tényezők a hypoxia, az acidosis és a perivascularis oedema.

Pangásos tüdőben tehát olyan circulus vitiosus alakul ki, ami léguti obstructio és perivascularis oedema keletkezésével indul el, pulmonalis hypertoniához vezet, ami viszont fokozza azkörttelindító obstructiot és perivascularis oedémát. A pathophysiologiai folyamatot a 4. ábra szemlélteti.

4. ábra

PULMONALIS VENÁS NYOMÁSEMELKEDÉS

NYÁLKAHÁRTYA DUZZANAT

VÁLADÉK FELSZAPORODÁS

A LÉGUTAKBAN

BRONCHOCONSTRICTIO?

PERIVASCULARIS OEDEMA

LÉGUTI OBSTRUCTIO

CSÖKKENT TÜDŐ TÁGULÉKONYSÁG

ALSÓ LÉGUTI STENOSIS KLINIKAI TÜNETEI

PULMONALIS VENAS HYPOXIA

PULMONALIS HYPERTONIA

RESPIRATIO ACIDOSIS

PULMONALIS PRAECAPILLARIS VASOCONSTRICTIO

Fentieket összefoglalva megállapítható, hogy a pangásos tüdőre jellemző structuralis és functionalis elváltozások alsó léguti stenosis klinikai tünetegyüttesét hozzák létre.

A balszívelégtelenség megítélésében ezért a pangásos tüdőre jellemző pathológiai tünetek mellett az alsó léguti stenosisra jellemző klinikai diagnózisokat - bronchitis ac., bronchitis spastica, bronchiolitis, bronchopneumonia - is számításba vettem.

Az említett irodalmi adatok alapján az is valószínűnek látszik, hogy a pulmonalis nyomás mellett a tüdővenák O₂ saturatioja, ill. az arteriás vér sav-bázis viszonyai is

összefüggésben vannak a tüdőpangás mértékével. Az összefüggések még nem tekinthetők lezártnak, ezért az adatok értékelése a tüdőpangás megítélésében egyelőre csak fenn-tartással értékelhetőek.

1./ Balszívelégtelenség alacsony percvolumennel

Olyan szívelégtelenségben, ahol a szívelégtelenség alapját képező elváltozás olyan természetű, hogy akadályozza a balkamra kiürülését, pl. izolált coarctatio aortae-ban, vagy aorta stenosisban, csakis alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség alakulhat ki. Hasonló a helyzet akkor is, ha ezek valamelyikéhez olyan elváltozás társul, ami a balkamrai percvolumen további csökkenésével jár. A primär cardiomyopathiák domináns balkamrai localisatioja is az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség feltételeit teremti meg /Bodrogi, Világi, 1972/.

Ezekben az elváltozásokban tehát a szívfejlődési rendellenesség pontos kórbonctani diagnózisa már önmagában meghatározza a szívelégtelenség típusát.

A "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképekben meghalt 86 csecsemő között 8 olyan eset volt, ahol az anatómiai helyzet alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulását tette lehetővé.

Az esetek diagnózis szerinti megoszlása a következő volt:

Coarctatio aortae, izolált	4
Coarctatio aortae + teljes pitvar-kamrai block	1
Valvuláris aorta stenosis, izolált	1
Obstructiv cardiomyopathia	1
Cong. teljes a-v block	1
	<hr/>
Összesen	8

Ha igaz, hogy közös pathophysiologiai helyzet vezetett a szóbanforgó csecsemők halálához, úgy nyilvánvaló, hogy az esetek mindegyikében - az alapdiagnozistól függetlenül - meg kellett, hogy legyenek a balszívelégtelenségre jellemző pathologiai, ill a léguti obstructiora jellemző klinikai tünetek.

A pangásos tüdőre jellemző pathologiai tünetek, ill. a léguti obstructiora utaló klinikai diagnózisok előfordulását, valamint a jobbszívelégtelenségre jellemző jól ismert tünetek - periferiás oedema, ascites, hepatomegalia, mellüri folyadékgyülem - jelentkezését abban a 8 csecsemőben, akiben a szívfejlődési rendellenesség anatómiai structurája alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulását tette lehetővé, a XIX. táblázat szemlélteti.

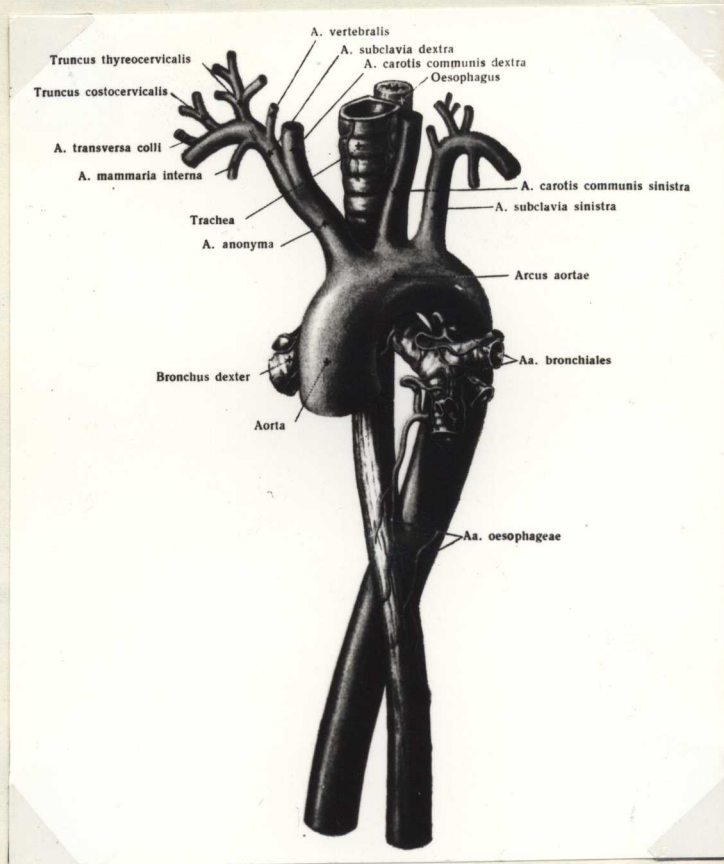
Sorszám	Kor, nem	Kórbonctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelektázis	Lobaris atelektázis	Pulmonalis dilatatio	Balszivői dilatatio	Habos-véres savó	Hepatomegalia	Periferias oedema	Ascites	Mellüri Tályadék	Léguti obstructiora utaló klinikai diagnózis
1	4 hó f	Coarctatio aortae, izo- lált	-	+	-	J. tüdő B. felső leb.	-	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum. Bronchiolitis
2	2 hó l	" -	-	+	-	J. tüdő B. felső leb.	+	+	-	-	-	-	-	Bronchopneum.
3	6 hó f	" -	-	+ä	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum.
4	4 hó	" -	+	+	+	-	-	+	-	-	-	-	-	Bronchopneum.
5	1 hó l	Coarctatio aortae, izo- lált	-	+	+	-	-	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum.
6	3 nap	Coarctatio aortae, izo- lált	-	+	-	Mk. tüdő	+	+	-	+	+	-	-	Dystelectasia pulmonum
7	5 hó f	Stenosis aor- tae, izo- lált	+	+	-	J. alsó B. alsó leb.	+	+	+	+	-	-	-	Atelectasia pulmonum
8	2 nap f	Obstructiv cardiomyo- pathia	-	+	-	Mk. tüdő	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum.
		Hypoplasia b. kamra+tel- jes a-v block	-	+	-	-	+	+	-	+	-	-	-	Atelectasia pulmonum

A XIX. táblázat adataiból a következő következtetéseket vonhattam le:

1./ Balszívelégtelenségre /pangásos tüdőre/ utaló tünetek minden esetben feltalálhatók voltak, amikhez az esetek felében jobbszívelégtelenség tünetei is csatlakoztak. Jobbszívelégtelenség tüneteit izoláltan egyetlen esetben sem észleltük.

2./ A pathologiai elváltozások közül obligát volt a váladék felszaporodása a légutakban és a gócosan elhelyezkedő, vagy nagyobb, összefüggő tüdőrészeket érintő atelectasiás területek jelenléte. Az esetek többségében - a 8 eset közül 5 esetben - összefüggő atelectasiás területet találtunk. Az összefüggő atelectasiás területek nem, vagy csak részben felelt meg a tágult art. pulmonalisok által okozott compressio atelectasiák irodalomban leírt szokásos helyének /Rivkin és mtsai, 1957; Edwards, Burchell, 1960; Bryk, 1965; Stanger és mtsai, 1969/, 2 esetben ui. az egész jobb tüdőre /1. eset, 2. eset/, 2 esetben pedig mindkét tüdőre kiterjedő csaknem totalis atelectasiát találtunk /6. eset, 8. eset/. A tág pulmonalis arteriák által okozott compressio kizárólagos szerepe ellen szól az a körülmény is, hogy normális tágasságu art. pulmonalis mellett is találtunk összefüggő atelectasiás területet /1. eset/ és kifejezetten tág art. pulmonalist is észleltünk összefüggő atelectasiás terület kialakulása nélkül /3. eset/.

Figyelemreméltó körülmény, hogy mindkét teljes jobboldali tüdő-atelectasiával járó eset/1.,2.eset/ diagnózisa izolált coarctatio aortae volt, következményesen tág aorta ascendenssel. Az aorta ascendens és a légutak anatómiai helyzete alapján felmerül, hogy a jobb tüdő teljes atelectasiája nem a tág aorta ascendensnek a jobb főbronchusra gyakorolt compressiójával függött-e össze? /5.ábra/.



További obligát pathológiai elváltozás a balszivfél kifejezett tágulata volt. Tágult balszivfél compressio hatására keletkező - az irodalomban jellemzőnek mondott- /Di'Sant Agnese és mtsai,1950; Davis,1961; Goyer,Bowden, 1962; Noren és mtsai,1964: Bryk,1965; Dincsoy és mtsai, 1965/- izolált bal alsó lebeny atelectasiát egyetlen esetben sem észleltünk. A tágult balszivfél compressiójának szerepe a bal alsó lebenyre is kiterjedő 2 subtotalis atelectasiával járó esetben azonban nem zárható

3./ A 8 eset közül 5 esetben feltűnően tág art.pulmonalisokat találtunk.

4./ A tüdők metszlapjáról habos-véres savó 2 esetben volt kinyomható, parenchymás vérzés 1 esetben fordult elő. Mindkét pathologiai tünet előfordulása tehát lényegesen ritkább volt, mint az atelectasiás tüdő-területek előfordulása.

5./ A pathologiai tünetekkel összhangban állt a léguti obstructiora jellemző klinikai diagnózisok obligát előfordulása. A diagnózisok az előfordulás gyakoriságának sorrendjében bronchopneumonia l.utr., atelectasia pulmonum, dystelectasia pulmonum, ill. bronchiolitis acuta voltak.

A léguti obstructiora jellemző klinikai diagnózisok obligát előfordulásából az a fontos következtetés vonható le, hogy a congenitalis vitiumokban jelentkező "léguti betegségek" keletkezésében mindig mérlegelni kell a bal-szívelégtelenség - mint aetiologiai factor - szerepét. Ez azzal a gyakorlati következménnyel jár, hogy a szóbanforgó esetek therápiájában az anticongestiv kezelésnek az antiphlogisticus kezelés mellett döntő jelentősége van.

6./ Az esetek diagnosis szerinti megoszlásából megállapítható, hogy a diagnosis 5 esetben coarctatio aortae, ezek közül 4 esetben - az eseteknek tehát felében - izolált coarctatio aortae volt. Rendkívül figyelemreméltó, hogy mind a 4 eset praeductalis coarctatio volt.

Régóta ismert, hogy a praeductalis coarctatio aortae prognózisa rosszabb a postductalis és juxtaductalis eseteknél /Blackford, 1928/. A vélemények azonban eltérnek abban, hogy ennek mi az oka. Szerzők többsége azt hangsúlyozza, hogy a praeductalis coarctatio rosszabb diagnózisát a coarctatiohoz társuló egyéb elváltozás, főleg kamrai septum defectus és d. Botalli persistens magyarázza /Griffith és mtsai, 1955; Goldring és mtsai, 1957; Behrer és mtsai, 1960; Goldring és mtsai, 1960; Martelle, Moss, 1962; McNamara, Rosenberg, 1968; Schwartz, 1968/.

Az anyagunkban észlelt, 2-6 hónapos korban exitált 4 izolált praeductalis coarctatio eset mellett szól, hogy a praeductalis coarctatio prognózisa társelváltozás nélkül is súlyos. Adataink azok véleményét támogatják, akik a praeductalis coarctatio rossz prognózisát a collaterális hálózat fejletlenségével hozzák összefüggésbe /Ballantyne, 1935; Olney, Stephens, 1950; Bahn és mtsai, 1951/.

A coarctatio praeductalis localisatioja ui. nem befolyásolja a normális magzati keringést, a vér akadálytalanul juthat a jobbkamrából az aorta descendensbe, ill. a balkamrából az aorta ascendensbe, ugyanugy, mint normális körülmények között. Collaterális keringés kifejlődéséhez szükséges stimulus hiányában ez nem is alakul ki. Ha a magzat megszületése után a Botall vezeték még azelőtt elzáródik, mielőtt megfelelő collaterális hálózat alakult volna ki, halálos kimenetelű balkamra elégtelenség jöhet létre. Ha adequat adagban adott digitalis kezelés-

sel a balkamra elégtelenségem nem sikerül urrá lenni, a csecsemő életben maradásához az azonnali műtéti beavatkozás jelenti az egyetlen lehetőséget /Behrer és mtsai, 1960; Goldring és mtsai, 1960; Martelle, Moss, 1962/.

Az izolált coarctatio aortae-ban meghalt csecsemők életkora 2-6 hó között volt, átlagos életkoruk 4 hó volt. Ez az időpont jóval túl van a Botall vezeték záródásának átlagos időpontján, ami 2 hetes kor körül szokott bekövetkezni. Ez amellet szól, hogy a halál ezekben az esetekben a Botall vezeték elzáródása után nem hirtelenül, hanem állapotuk fokozatos romlása útján következett be. Ez a körülmény javítja a therápiás beavatkozások hatásosságának lehetőségét.

Figyelemreméltónak tartom, hogy a 4 izolált coarctatioban exitált csecsemő egyike sem saját osztályunkon állt kezelés alatt, hanem mindegyike általános gyermekosztályon halt meg. A coarctatio aortae diagnozisa élőben egyik esetben sem került felismerésre, a diagnozis minden esetben "bronchopneumonia" volt, ennek megfelelően a therápiás erőfeszítések is a "bronchopneumonia" befolyásolására összpontosultak.

Ha tekintetbe vesszük azt, hogy osztályunkon az 1965-1971 között eltelt 7 év alatt 10 csecsemő állt izolált coarctatio aortae következtében bekövetkezett decompensatio miatt kezelésünk alatt és ezek közül egyetlen csecsemőt sem veszítettünk el, azt a fentebb emlíett megállapítást, hogy a "praeductalis coarctatio aortae prognozisa társelváltozás nélkül is súlyos", oda kell

módosítanunk, hogy a "praeductalis coarctatio aortae prognosisa társelváltozás nélkül is súlyos lehet akkor, ha decompensatio esetén adaequat digitalis kezelésben nem részesül."

Az izolált coarctatio aortae diagnózisának felállítása rendkívül egyszerű feladat akkor, ha lehetőségére gondolunk. Kivétel nélkül igen kifejezett pulzus differentiát találunk ui. a radialis és a femoralis pulzatioja között. Az art.femoralis megtapintása ezért a csecsemő rutin vizsgálatának olyan elengedhetetlen részét képezi, amit az oktatási anyagba az eddiginél lényegesen nagyobb hangsulyal kellene beépíteni!

A tankönyvek által hangsúlyozott vérnyomás-differencia a felső és alsó végtag systolés értéke között az esetek többségében ugyan jól értékesíthető az izolált coarctatio aortae diagnosztikájában, de épen a súlyos balszívelégtelenséggel járó esetekben félrevezető lehet, mert az elégtelen balkamra contractilitása ilyenkor annyira csökkenhet, hogy a felső végtagon mért systolés nyomás nem, vagy alig haladja meg az alsó végtag systolés értékét. Így előfordulhat, hogy a csecsemők vérnyomás-méréséhez általában alkalmazott "flush" módszerrel, ami nem systolés értéket, hanem systolo-diaistolés középértéket képvisel /Cappe, Pallin, 1952; Moss és mtsai, 1957/, coarctatio aortaera jellemző jól értékelhető adatot nem nyerünk. Csecsemők systolés vérnyomás értékének a felső és alsó végtagon is alkalmazható pontos meghatározása

uéljából munkatársaimmal az oxyméter fül, ill. ujj részének alkalmazásával objectiv módszert dolgoztunk ki /Kamarás és mtsai, 1966/.

1960 óta több készüléket konstruáltak a vérnyomás systolés értékének megbízható mérésére, amik a fotoelektromos elven alapszanak /Gáti és mtsai, 1961; Oppé, Geller, 1962; Goodman és mtsai, 1962/. A fotoelektromos elvet kis állatok vérnyomásának mérésére a kísérletes orvostudományban már régebben használják /Herr, 1950; Gáti és mtsai, 1959/.

Vecsei, Horváth és Herman /1961/ mutattak rá arra, hogy a klinikai gyakorlatban a systolés vérnyomás fotoelektromos regisztrálására az oxymeter segítségével is lehetőség nyílik.

Az eljárást nagyobb gyermekek esetében az általuk leírt módon alkalmaztuk, azaz az oxyméter fül, ill. ujjrészét a kéz-, ill. lábujjra helyeztük. Ujszülöttek és kis csecsemők esetében az eljárást olyképen módosítottuk, hogy a fül-, ill. ujjrészt a csecsemő tenyerére, ill. lábfejére helyeztük / 6. ábra/.

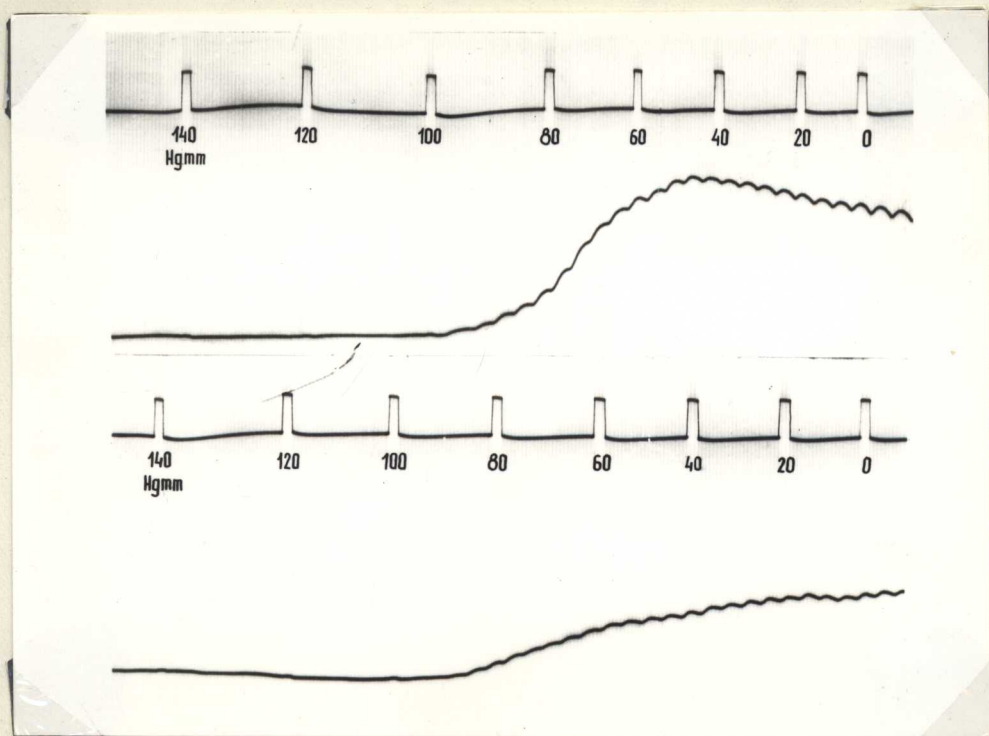
6. ábra.



Az oxyméter fül-, ill. ujjrésze egy vörös és egy infravörös szűrővel fedett fényelemet tartalmaz. Mivel az infravörös hullámhosszban a vér két festék komponensének, az oxyhaemoglobinnak és a redukált haemoglobinnak az extinciója azonos, ez a hullámhossz az össz Hb tartalom változásainak meghatározására alkalmas /., 2. ábra/.

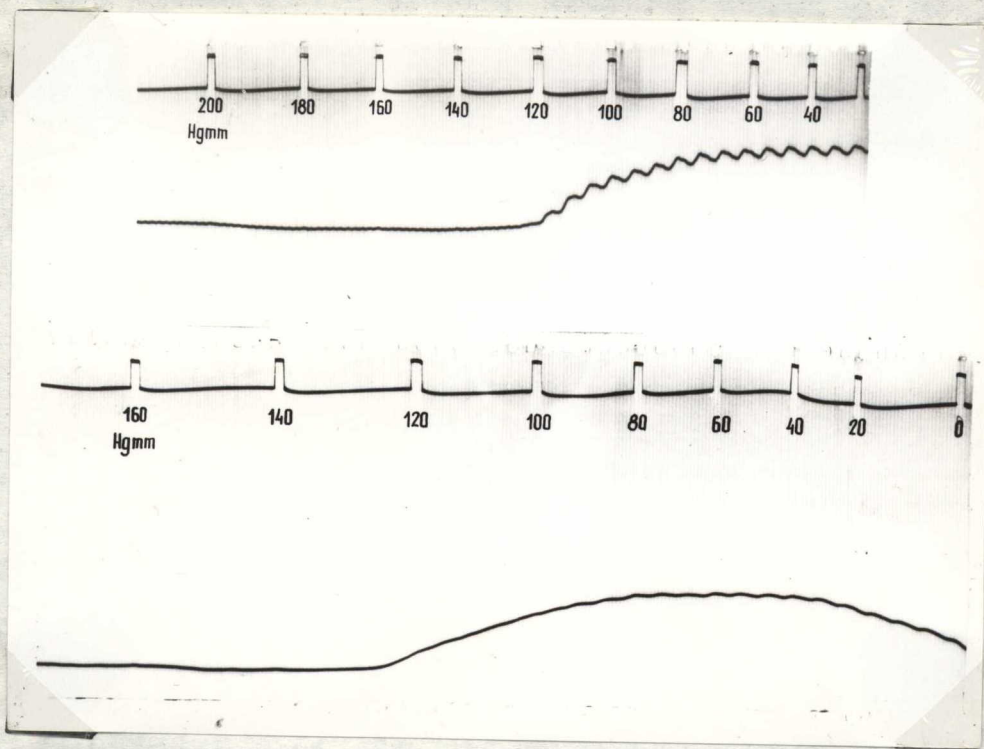
A mérés kivitelezése úgy történik, hogy a felkarra, ill. az alszárra felhelyezett és a gyermek, ill. csecsemő korának megfelelő szélességű vérnyomásmanzsettát a szokásos módon a várt systolés nyomásértékek fölé fujtatjuk fel, majd a nyomást fokozatosan csökkentjük és minden 20 Hgmm-nél az EKG készülék egyik szabad csatornáján a hitelesítő jelzést alkalmazzuk. Az EKG készülék másik csatornáját az oxyméter galvanométerével kötjük össze /7. ábra/.

7. ábra



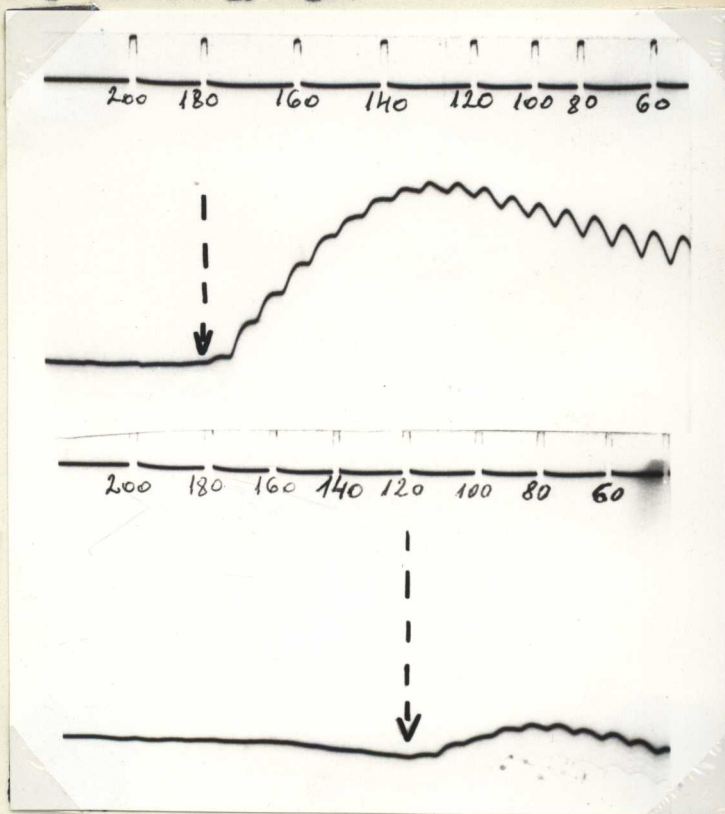
A kapott görbe horizontális része annak a periodusnak felel meg, amelynél a manzsetta nyomása magasabb volt a systolés nyomásnál. Ebben az esetben a kézen és lábon mért össz Hb érték változatlan marad, mivel a leszorított végtagon sem arteriás beáramlás, sem venás elfolyás nincs. Abban a pillanatban, amikor a systolés nyomás meghaladja a manzsetta nyomását, megindul az arteriás vér beáramlása és ennek megfelelően nő az össz Hb értéke, ami a görbe emelkedésében és egyre nagyobb amplitudojú pulsatiojában nyilvánul meg. A görbe emelkedésének kezdete felel meg a systolés vérnyomásértéknek.

8. ábra



A 8. ábrán olyan gyermekről készült görbét mutatunk be, akinél a lábón pulzáció nem volt tapintható. A görbe emelkedésének kezdete a kézen és a lábón azonos, ami a szisztolés nyomásértékek azonossága mellett szól. A lábón felvett görbén jól látszik, hogy a görbe emelkedése a kis-hullámú pulzatio megjelenését jóval megelőzi, jelezve, hogy a vér beáramlása megbízhatóbb jele a szisztolés nyomásnak, mint a pulzatio megjelenése. A módszer tehát alkalmas arra, hogy a coarctatio aortae diagnózisát kizárhassuk olyan esetekben, amikor a lábón az arteriális rendszer strukturális anomáliája következtében a pulzatio gyenge.

9. ábra



A 9. ábra coarctatio aortae-ban szenvedő csécszemőről készült. A felső görbe a kézen, az alsó a lábón mért szisztolés nyomást regisztrálja.

A módszer egészen alacsony vérnyomás értékeknél, így 60 Hgmm-es értéknél sem mondott csődöt, alkalmas ezért súlyos shock állapotban lévő beteg vérnyomásának mérésére is. Az objectiv regisztrálás kikapcsolja a subjectiv megítélés hibáit és külön előnyt jelent az is, hogy a "vérnyomás-görbét" a kórtörténethez csatolni lehet.

Az eljárást annak kidolgozása óta a klinikai gyakorlatban rutinszerűen alkalmazzuk, ha a felső és alsó végtag között pulzus differentiát észlelünk. A módszerrel a coarctatio aortae diagnózisát kizárhatjuk akkor is, ha a felső és alsó végtag között pulzus differentiát észlelünk, a diagnózist viszont megerősíthetjük akkor, ha az átlagos vérnyomás értéket reprezentáló "flush" módszerrel értékelhető különbséget nem találtunk.

7./ A 8 csecsemő közül a legfiatalabb 2 napos, a legidősebb 6 hónapos, átlagos életkoruk 3.2 hó, az izolált coarctatio aortaében meghalt 4 csecsemő átlagos életkora 4 hó volt.

Összefoglalva megállapítható, hogy abban a 8 esetben, ahol az anatómiai structura alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulását tette lehetővé, balszívelégtelenségre utaló pathologiai és klinikai tünetek minden esetben jelen voltak. A tünetek közül a légúti váladék felszaporodása és atelectasiás tüdő területek obligát módon, a többi tünet facultativ módon jelentkezett.

Észleléseink alapján úgy látszik, hogy az összefüggő atelectasiás területek keletkezésében a léguti váladék felszaporodása nagyobb szerepet játszott, mint a tág art. pulmonalisok és a tágult balszívfél compressio hatása.

Az összefüggő atelectasiás területek azon speciális alakjában, ahol az atelectasia a teljes jobb tüdőre terjedt ki, a tág aorta ascendensnek a jobb főbronchusra kifejtett compressioja merül fel. Mivel az aorta ascendens tágulata coarctatio aortae jellemző, jobboldali teljes tüdő atelectasia coarctatio aortae gyanúját vetheti fel.

A szóbanforgó 8 csecsemő a "viszonylagosan súlyos" prognózisnak ítélt congenitalis vitiumban meghalt 86 csecsemő 9.3%-ának felelt meg, az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség tehát az említett szívfejlődési rendellenességek csecsemőkori halálozásában alárendelt szerepet játszott.

2./ Balszívelégtelenség magas percvolumennel
Jobbszívelégtelenség alacsony percvolumennel
Szívelégtelenség arteriás hypoxia következtében

Magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kifejlődésére azokban a szívfejlődési rendellenességekben van lehetőség, ahol a nagy- és kisvérkör között kamrai szinten, vagy a nagyerek szintjén rendellenes összeköttetés van és ezen keresztül tekintélyes bal-jobb shunt áll fenn.

Nagy bal-jobb shunt-el járó pitvari összeköttetésben a bal-jobb shunt a jobbkamrára hárítja a többletmunkát, így balszívelégtelenség kialakulását nem eredményezheti.

Az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenséghez vezető kórképekkel szemben azonban - ahol a pontos kórbonctani diagnózis önmagában is meghatározza a szívelégtelenség típusát - a kamrák, ill. a nagyerek közötti rendellenes összeköttetés a kialakuló szívelégtelenség típusát önmagában nem határozza meg. A szívelégtelenség típusát ui. az dönti el, hogy a rendellenes összeköttetésen keresztül milyen irányú rendellenes áramlás jön létre.

Ha a rendellenes összeköttetésen keresztül a rendellenes áramlás bal-jobb irányú és az olyan mértéket ér el, hogy a balkamra a tüdők felől érkező vérmennyiséget képtelen maradéktalanul továbbítani, magas percvolumennel járó balszívelégtelenség alakul ki.

Ez a helyzet azonban a szóbanforgó rendellenes összeköttetésekben nem szükségszerű, mert a bal-jobb irá-

nyu shunt mérséklődhet, megállhat, vagy meg is fordulhat akkor ha

- a/ a kamrai septum defectus spontán beszűkül, vagy elzáródik, / Kamarás és mtsai, 1968/.
- b/ kamrai septum defectusban a jobbkamra kiáramlási pályáját infundibularis hypertopia szűkíti be / acyanotikus, vagy typosos Fallot tetralogia, /
- c/ az art. pulmonalis kis ágainak és a pulmonalis arteriolák lumene beszűkül, ami jelentősen megegyeli a pulmonalis vascularis resistenciát.

A kamrai septum defectus spontán záródása révén normális viszonyok jönnek létre, vagyis nem lesz lehetőség sem bal-jobb, sem jobb-bal shunt kialakulására.

Infundibularis szűkület, ill. a pulmonalis vascularis resistencia emelkedése a bal-jobb shunt mérséklődéséhez, esetleg jobb-bal shunt kialakulásához vezethet és a jobbkamrát terheli. Így alacsony percvolumennel járó jobbszívelégtelenség, vagy arteriális hypoxiával járó szívelégtelenség keletkezhet.

A pulmonalis vascularis resistencia emelkedésének oka lehet az art. pulmonalis kis ágainak, ill. a pulmonalis arteriolák constrictioja, vagy a szóbanforgó erek strukturális elváltozásai.

Civin és Edwards /1950,1951/ voltak az elsők, akik kamrai septum defectusban meghalt gyermekkori esetekben az art. pulmonalis kis ágainak falában olyan sima -

izom/lumen relációt találtak, ami a magzati viszonyokra emlékeztetett. Vizsgálataik alapján valószínűnek tartották, hogy eseteikben a tüdőerek magzati állapota persisztált, ami a szervezet ésszerű védekezési mechanizmusát jelentené a tüdők elárasztásával szemben. Régóta ismert, hogy az intrauterin életben a pulmonalis vascularis resistencia magasabb, mint a nagyvérkőri ellenállást reprezentáló placentáris resistencia /Hamilton és mtsai, 1937/. Ez a körülmény biztosítja a magzati vérkeringésben a vér áramlását az art. pulmonalisból a Botall vezetéken át az aorta descendensbe. Ezt először azzal hozták összefüggésbe, hogy a tüdő nincs expandált állapotban és az erek tekervényesek /Reynolds, 1956/. Később egyre több adat vált ismertté, ami amellet szőlt, hogy az intrauterin magas pulmonalis vascularis resistencia fő oka pulmonalis vasoconstrictio /Dawes és mtsai, 1954; Rudolph és mtsai, 1961/. Ez a felfogás összhangban van azokkal a szövettani vizsgálatokkal, amik szerint a magzati pulmonalis erek falában a simaizom réteg viszonylag vastag a lumenhez képest /Phillips és mtsai, 1960; Lucas és mtsai, 1961; Wagenvoort és mtsai, 1961/. Arra is van adat, hogy a helyzet közvetlenül a születés után is változatlan, ennek megfelelően az art. pulmonalisban és a nagyvérkörben mért systolés nyomásérték egyaránt 80 Hgmm körül van /Saling, 1960/.

Állatkísérletekben és emberi újszülöttekben egyaránt sikerült kimutatni, hogy a pulmonalis vascularis resis-

tentia az első légvételek után rohamosan csökken, ezzel párhuzamosan a tüdők perfusioja 3-10 szeresére nő, az art. pulmonalis nyomása csökken és a nyitott Botall vezetéken keresztül bal-jobb irányu áramlás indul el /Ardran és mtsai, 1952; Dawes és mtsai, 1953; Dawes és mtsai, 1954; Dawes és mtsai, 1955; Adams, Lind, 1957; Emmanouilides és mtsai, 1964. /

A pulmonalis nyomás a születés utáni 7-14 nap alatt a felnőttekéhez közelálló értékre csökken /Adams, Lind, 1957; James, Rowe, 1957/. A simaizom/lumen relatio ezzel szemben csupán a 2. hónap körül éri el a felnőttekre jellemző relatiót /Phillips és mtsai, 1960; Lucas és mtsai, 1961/. A nyomáscsökkenés tehát nem párhuzamos a simaizom/lumen relatio normlizálódásával, hanem annál gyorsabb. Ez további bizonyítékot jelent emellett, hogy a magas intrauterin pulmonalis nyomás fenntartásában a vasoconstrictio lényeges szerepet játszik.

Heath és Edwards /1958/ mutatta ki, hogy bal-jobb shunt-el járó vitiumokban a simaizom hypertrophián kívül számos structurális elváltozás keletkezhet a tüdő ereiben, ami az erek lumenének szűkítése révén a pulmonalis resistentia emelkedéséhez vezethet. A szövettani kép alapján a pulmonalis vascularis obstructio 6 fokozatát állították fel.

Az 1. fokozatot a pulmonalis arteriolákban és az art pulmonalis kis ágaiban jelentkező - már fentebb is említett - media hypertrophia, a 2. fokozatot az emli-

tett erek intimájában sejtes proliferatio, a 3. fokozatot az erek intimájában kialakuló fibrosis jellemzi.

A 4. fokozatra az un. "plexiformis laesiok" előfordulása jellemző. A plexiformis laesiokat - feltehetően ismételt thrombosisok után - recanalizálódott érsegmentumok alkotják. Az alveolusok felé áramló vérnek ezekben a capillaris méretű, sejtproliferatio és fibroticus szövet közé ágyazott tekervényes réseken kell átpréselődnie ahhoz, hogy elérje az alveolaris capillaris hálózatot /Naeye, Vennart, 1960; Wagenvoort és mtsai, 1964; Naeye, 1966/.

Az 5. fokozatot az érfalnak a plexiformis elváltozások és fibroticus területek utáni "poststenoticus" elvékonyodása és tágulata, a 6. fokozatot pedig arteritis necrotisans fémjelzi.

Már Heath és Edwards /1958/ is felhívták a figyelmet arra, hogy az 1. fokozatot meghaladó elváltozás 6 hónapnál fiatalabb korban nem szokott előfordulni. Számos szerző hangsúlyozza azt, hogy a 4.-6. fokozatu elváltozás pedig 2 éves kor alatt nagyon ritka /Stanton, Fyler, 1961; Arcilla és mtsai, 1963; Weidmann és mtsai, 1963; Ross és mtsai, 1964; Wagenvoort és mtsai, 1964; Hoffmann, Rudolph, 1966; Blount, Vogel, 1968/.

Blount és Vogel /1968/ azt is hangsúlyozzák, hogy a 1.-3. fokozat elváltozást "potenciálisan reversibilis elváltozás", a 4.-6. fokozatot pedig "irreversibilis" elváltozás címszó alatt foglalhatjuk össze. Ez alatt azt értik, hogy az elváltozások a "potenciálisan reversibilis" csoportban a bal-jobb shunt műtéti megszüntetése, vagy csökkentése

után visszafejlődhetnek, az "irreversibilis" csoportban viszont persistálnak. Számosan mutattak rá arra is, /Burchell és mtsai,1953; Fritts és mtsai,1954; Harris, 1957; Wood,1958; Bühlmeier, 1967/ hogy annál inkább számíthatunk az elváltozás reversibilitására, minél kifejezettebb a praeeoperative alkalmazott vasodilatációs tesztek /acetylcholin, tolazolin, oxygen belégzés/ pulmonalis nyomáscsökkenésben jelentkező hatása. Ezek az adatok arra mutatnak, hogy a csecsemőkori pulmonalis hypertonia keletkezésében a pulmonalis vasoconstrictio fontos szerepet játszik. A helyzet ezekben az esetekben tehát valóban a pulmonalis erek intrauterin állapotához hasonló /Civin,Edwards, 1950,1951/.

Fiatal csecsemőkben végzett sorozatos szivkathéteres vizsgálatokból azonban kiderült, hogy a pulmonalis hypertonia nem azonosítható minden további nélkül magas pulmonalis vascularis resistenciával. Ezekből a vizsgálatokból ui. nyilvánvalóvá vált, hogy a csecsemőkori pulmonalis hypertoniának olyan alakja sem ritka, ahol a pulmonalis vascularis resistentia viszonylag alacsony, ezzel szemben extrém fokú bal-jobb shunt következtében a tüdők nagymértékben hyperperfundáltak /Damman,Ferencz,1956; Dammanés mtsai,1960; Savard és mtsai,1960; Bloomfield, 1964; Rudolph,1965; Hoffmann,Rudolph,1965/. Nyilvánvaló, hogy ezekben az esetekben magas percvolumenttel járó balszívelégtelenség kialakulására nyílik lehetőség.

Vizsgálataim tárgyát képező "viszonylagosan súlyos" prognózisú kórképben meghalt 86 csecsemő között 71 esetben, azaz a szóbanforgó csoport 82.5 %-ában volt rendellenes összeköttetés a kamrák, vagy a nagyerek, ill. a kamrák és a nagyerek szintjén.

A 71 csecsemő kórbonctani jegyzőkönyvét és klinikai adatait részletes elemzésnek vetettem alá abból a szempontból, hogy balszívelégtelenségre, jobbszívelégtelenségre, vagy hypoxiás szívelégtelenségre jellemző pathologiai és klinikai tünetek voltak-e felfedezhetők. Az eredmények áttekinthetőségének és értékelhetőségének megkönnyítése céljából az eseteket 3 alcsoportra osztva elemeztem.

Az 1. alcsoportba azokat az elváltozásokat soroltam, ahol a kamrák vagy nagyerek közötti, ill. a kamrák és a nagyerek közötti rendellenes összeköttetéshez egyéb elváltozás nem társult, ill. ha társult is, az olyan volt, hogy a bal-jobb shunt-öt csökkenteni nem, legfeljebb fokozni képes. A helyzet tehát egyértelműen magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulásának kedvezett, hacsak a pulmonalis vascularis resistentia nem volt emelkedett.

Az 1. alcsoportba sorolt esetek diagnózis szerinti megoszlása a következő volt:

Kamrai septum defectus, izolált	25
Kamrai septum defectus + d. Botalli perst.	6
Kamrai septum defectus + coarctatio aortae	3
Kamrai septum defectus + Ebstein anomalia	1
D. Botalli persistens, izolált	3
<hr/>	
Összesen	38

A 2. alcsoportba soroltam azokat az elváltozásokat, ahol a kamrai septum defectushoz, ill. d. Botalli persistenshez olyan társelváltozások társultak, amik csökkenthették magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulásának lehetőségét. Ide soroltam a d. Botalli persistensnek, ill. d. Botalli persistens + kamrai septum defectusnak praeductalis coarctatio aortae-val szövődött eseteit. Ezekben az esetekben ui. az art. pulmonalis a Botall vezetéken keresztül a viszonylag alacsony nyomású aorta descendenssel állt összeköttetésben, ami jobb-bal shunt kialakulásának kedvezett.

Ide soroltam továbbá a kamrai septum defectusnak pitvari septum defectussal való szövődését is, mert a pitvari szinten balról-jobbra elszökő vérmennyiség is csökkentheti a magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulásának lehetőségét. A 2. alcsoportba sorolt esetek diagnózis szerinti megoszlása a következő volt:

D. Botalli persistens+ coarctatio ao. praeduct.	6
D. Botalli persistens+ kamrai sept. def. + + coarct. aortae praeduct.	10
Kamrai septum defectus+ pitvari sept.def.	1
<hr/>	
Összesen	17

A 3. alcsoportba azokat az eseteket soroltam, ahol kamrai septum defectushoz a jobbkamra kiáramlási pályájának obstructioja, vagy teljes atresiája társult, vagyis a helyzet egyértelműen jobb-bal shunt kialakulásának kedvezett. Az esetek diagnózis szerinti megoszlása a következő volt:

Kamrai septum defectus + a jobbkamrai kiáramlás szűkítése /Typusos Fallot tetralogia/	11
Kamrai septum defectus + a jobbkamrai kiáramlás atresiája /Pseudotruncus arteriosus/	5
<hr/>	
	16

Az 1. alcsoportba sorolt elváltozásokban meghalt 38 csecsemőben észlelt balszívelégtelenségre, ill. jobbszívelégtelenségre utaló pathologiai tünetek és klinikai diagnózisok megoszlását a XX. táblázatban tüntettem fel.

Sorszám	Kor, nem	Kórbonctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelectasia	Löbaris atelectasia	Pulmonalis dilatatio	Balszivfél dilatatio	Habos-véres savó	Hepatomegalia	Periferiás oedema	Ascites	Mellüri folyadék
1	12 h6	VSD, izolált 10 mm	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-
2	4 h6	membr. t. typ. 5 mm	+	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-
3	4 h6	membr. t. typ. 5 mm	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-	-
4	4 h6	membr. t. typ. 6 mm	-	+	+	B. tüdő j. alsó leb. B. alsó leb.	+	+	-	+	-	-	+
5	3 h6	membr. t. typ. 10 mm	+	+	+	-	+	+	-	+	-	-	+
6	6 h6	membr. t. typ. 5 mm	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-
7	6 h6	membr. t. typ.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-

XX. táblázat

Légúti
obstruktóra
utaló klinikai
diagnózis

Bronchopneum.
Bronchitis
spastica

Bronchopneum.

Bronchopneum.

Bronchopneum.

Bronchopneum.

Bronchopneum.

Bronchopneum.
Oedema pulm.

XX. táblázat / FOLYtatás /

Sorszám	Kor, nem	Kórhonctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelectasia	Lobaris atelectasia	Pulmonalis dilatatio	Balszivfél dilatatio	Habos-véres savó	Hepatomegalia	Periferias oedema	Ascites	Mellüri folyadék	Légúti obstruktívora utaló klinikai diagnózis
17	5 h6	VSD, izolált membr.typ. 5 mm	-	+	+	J.felső leb.	+	+	-	-	-	-	-	Bronchopneum.
18	25 h6	" muscularis 5 mm	-	+	+	-	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum. Bronchitis spastica
19	6 h6	" muscularis 20 mm	-	+	+	B.felső leb.	+	+	-	-	-	-	-	Bronchopneum.
20	5 h6	" membr.typ. 10 mm	+	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneumon
21	35 h6	membr.typ. 5 mm	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum. Bronchitis Bronchiolitis
22	h6	" membr.typ. 10 mm	+	+	+	-	+	+	+	+	-	+	+	Bronchopneum.
23	55 h6	membr.typ.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	+	+	

Sorszám	Kor, nem	Kóronctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelectasia	Lobaris atelectasia	Pulmonalis dilatatio	Balszivfél dilatatio	Habos-vérés savó	Hepatomegalia	Periferiás oedema	Ascites	Mellüri folyadék	
25	7 hó	Ruptura sinus Valsalvae in ventr. dextr.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.
26	9 hó	VSD+d. Bot.p. muscularis 10 mm	-	+	+	-	+	+	-	+	-	+	-	Bronchopneum. Pneumothorax 1.d.
27	12 hó	membr. typ. 10 mm	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum.
28	6 hó	" "	+	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Grippe toxica
29	4 hó	" " 10 mm membr. typ.	+	+	+	-	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum.
30	9 hó	" " 7 mm membr. typ.	+	+	+	-	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum.
31	6 hó	VSD+d. Bot.p. membr. typ. 10 mm	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.

XX. táblázat / folytatás/

Légutak
obstruktív
utaló klinikai
diagnózis

XX. táblázat / Folytatás /

Sorszám	Kor, nem	Kórbontani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelectasia	Lobaris atelectasia	Pulmonalis dilatatio	Balszivfél dilatatio	Habos-véres savó	Hepatomegalia	Periferiás oedema	Ascites	Mellüri folyadék	Légúti obstructio utaló klinikai diagnózis
33	7 hó 1 10 mm	VSD+coarct. a.o. membr. typ.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum. Bronchitis asthmatica
34	2 hó 1 5 mm	muscularis	-	+	+	B. alsó lob.	+	+	-	+	-	+	-	Bronchopneum.
35	5 hó 1 10 mm	VSD+M. Epstein membr. typ.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	+	-	Bronchopneum.
36	6 hó	D. Botalli perst. izolált	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum. Bronchitis spastica
37	2 hó 1 f	-	-	+	+	J. kp. lob.	+	+	-	+	-	+	-	Bronchopneum.
38	4 hó 1	-	-	+	+	-	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum Bronchitis spastica

A XX. táblázat adataiból a következő következtetéseket tudtam levonni:

1./ A pathologiai tüneteket tekintve megállapítható volt, hogy valamennyi esetben a balszívelégtelenség tünetei domináltak a jobbszívelégtelenség tüneteivel szemben. A kórbonctani tünetek tehát egyértelműen amellett bizonyítanak, hogy a szóbanforgó csecsemők balszívelégtelenségben haltak meg. Figyelembe véve az esetek anatómiai strukturáját, az is nyilvánvalónak látszik, hogy a balszívelégtelenség typusa magas percvolumenttel járó balszívelégtelenség volt.

2./ A balszívelégtelenség pathologiai tüneteinek relatív megoszlása részben hasonló, részben különböző volt az előző csoportban - az alacsony percvolumenttel járó balszívelégtelenségben meghalt esetekben - észlelt pathologiai tünetek relatív megoszlásához képest.

A tünetek relatív megoszlása hasonló volt abban, hogy az intraluminalis váladék felszaporodása, a gócosan, vagy összefüggően elhelyezkedő atelectasiás tüdőterületek előfordulása és a balszívvel tágulata ebben a csoportban is obligát módon jelentkezett.

Különbség mutatkozott azonban abban, hogy

a/ az atelectasiás területek elhelyezkedése az esetek többségében gócos volt és csak kisebb részben - 8 esetben - jelentkezett egész tüdőlebenyre kiterjedő összefüggő atelectasia képében. Az összefüggő atelecta-

siás területek elhelyezkedése az esetek többségében megfelelt a tág art. pulmonalisok, ill. tágult balszív-fél által okozott compressio atelectásiák típusos elhelyezkedésének, azaz a bal felső, bal alsó, ill. jobb középső lebenyre terjedt ki. A compressio hatás kizárólagossága ellen szól azonban az a körülmény, hogy 3 esetben jobb felső lebeny, ezek közül 2 esetben izolált jobb felső lebeny atelectasiát találtunk;

b/ a pulmonalis arteriáknak a tüdő parenchymáig követhető tágulata csaknem obligát módon kimutatható volt, mert a 38 esetből csupán 2 esetben hiányzott, /3. és 32. eset/. Az első esetben a kamrai septum defectus bicuspidalis pulmonalis billentyűvel és az art. pulmonalis hypoplasiájával, a másik esetben 2:1 arányú pitvar-kamrai block-al szövődött. Pulmonalis tágulat kialakulását az első esetben az anatómiai helyzet akadályozhatta, másik esetben a block feltehetően nagyobb szerepet játszott a csecsemő halálában, mint a kamrai septum defectus által kiváltott haemodynamikai helyzet.

A pulmonalis arteriáknak ilyen arányban előforduló tágulata arra utal, hogy a szóbanforgó esetekben pulmonalis hypertonia állott fenn.

c/Gyakrabban találtunk vérzéses területeket a tüdő parenchymában és a tüdőből gyakran volt kinyomható habos-véres savó;

d/ a szivüregekben 2 esetben szabad levegőt lehetett kimutatni. A levegő egyik esetben a tüdővenákban, bal-pitvarban, balkamrában és jobbkamrában, másik esetben az art. coronaria ágaiban helyezkedett el. A levegő nyilván alveolo-capillaris ruptura következtében jutott a tüdővenákba és onnan a balszivfélbe. Ilyen "aero-embolia intrapulmogenes cordis" előfordulására congenitalis vitiumokban irodalmi adatot nem találtam.

A c/ és d/ alatt említett tünetek relatív gyakorisága emellett szól, hogy a pulmonalis venás nyomásemelkedés nagyobb mértékű lehetett, mint az előző - az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenséggel járó - csoportban. Megfigyelésünk arra utal, hogy magas percvolumennel járó balszívelégtelenségben a pulmonalis venás nyomásemelkedés közvetlen hatására jelentkező elváltozások, így vérzések, ill. tüdő oedema keletkezése a lethalis kimenetelben fontos szerepet játszanak.

3./ A betegek klinikai diagnózisa az említett pathológiai elváltozásokkal teljes összhangban állt. Az előző csoporthoz hasonlóan léguti obstructiora jellemző klinikai diagnózisok itt is obligát módon szerepeltek. A diagnózisok között a bronchopneumonia diagnózisa abszolút módon dominált, mert a 38 eset közül csupán 3 esetben hiányzott. Egyik esetben /33.eset/ bronchitis acuta szerepelt, a másik fentebb említett 2:1 arányu pitvar-kamrai block-al járó eset volt, /32.eset/, ahol az art. pulmonalisok tágulata is hiányzott, a harmadik egy aplatia

renis 1. s-el járó eset volt /10.eset/, ami az esetnek a szívelégtelenség következtében meghaltak csoportjába történt sorolását bizonyos szempontból kérdésessé is teszi. A bronchopneumonia diagnózisához 5 esetben bronchitis spastica, 1-1 esetben pedig bronchiolitis, ill. oedema pulmonum társult. A bronchopneumonia diagnózisának szinte obligát jelentkezését a fentebb részletezett pathologiai elváltozások egyértelműen magyarázzák.

Az adatok újra alátámasztják az első csoport adataiból levont azon következtetést, hogy a congenitalis vitiümokban jelentkező "légtuti betegségek" keletkezésében mindig mérlegelni kell a balszívelégtelenség - mint aetiológiai factor - szerepét, ami azzal a gyakorlati következménnyel jár, hogy a szóbanforgó esetek therápiájában az anticongestiv kezelésnek az antiphlogisticus kezelés mellett döntő jelentősége van.

4./ Az esetek diagnózis szerinti megoszlásából kitűnik, hogy az esetek döntő többségében izolált kamrai septum defectus szerepelt, amihez az előfordulás gyakoriságának sorrendjében d. Botalli persistens, coarctatio aortae, ill. Ebstein anomália társult. Izolált d. Botalli persistens előfordulása a kamrai septum defectusokhoz képest elenyésző volt és azok is a régebbi évjáratokból származtak.

A kamrai septum defectussal szövődött társelváltozások közül a társelváltozás in vivo diagnosztizálása csupán egy kamrai septum defectus + d.Botalli persistensben történt meg, a többi esetben csupán a kamrai septum defectus felismerésére került sor. Szivkathéteres vizsgálat ezekben az esetekben nem történt. Az adatok felhívják a figyelmet a kamrai septum defectushoz társuló társelváltozások klinikai eszközökkel történő diagnosztizálhatóságának nehézségeire. Ez kamrai septum defectushoz társuló d.Botalli persistensre és coarctatio aortae egyaránt vonatkozik. Előbbi esetben a combinatiohoz szinte obligát módon csatlakozó pulmonalis hypertonia miatt a systolo-diaistolés continua zörej, utóbbi esetben pedig a kamrai defectuson elszökő vérmennyiség miatt a felső és alsó végtag közötti vérnyomás differentia hiányozhat.

Szabálynak tekinthető ezért, hogy minden olyan decom-
pensált csecsemőben, akiben a klinikai tünetek izolált kam-
rai septum defectusnak felelnek meg, szivkathéteres vizs-
gálatot kell végezni annak tisztázása céljából, hogy a kam-
rai defectushoz nem társul-e d.Botalli persistens, vagy
coarctatio aortae.

5./ A kamrai septum defectusnak a congenitalis viti-
umok csecsemőkori halálozásában elfoglalt - saját anya-
gunkban is megmutatkozó - jelentősége a kérdéssel foglal-
kozó közlemények szinte áttekinthetetlen tömegéhez vezetett.

Már viszonylag korán történtek utalások arra, hogy összefüggés van a kamrai septum defectus prognózisa és a defectus anatómiai nagysága között /Selzer, 1949; Blount, és mtsai, 1955; Mannheimer és mtsai, 1957/. Ennek megfelelően a gyermekcardiológiai kézikönyvek is külön fejezetben tárgyalták a kis és nagy kamrai septum defectust /Wood, 1956; Taussig, 1960; Nadas, 1967/. Csakhamar egy "intermediár" typus jogosultsága is felmerült /Shrire és mtsai, 1965/. Abban a kérdésben, hogy mit is nevezünk nagy kamrai defectusnak, nincs egységes álláspont. Van, aki a defectus mm-ben megadott átmérője alapján differenciál és a defectust 5 mm-es átmérétől veszi nagynak /Wood, 1956/, van, aki az aorta átmérőjéhez viszonyítja és a defectust akkor tartja nagynak, ha legalább akkora, mint az aorta keresztmetszete /Edwards, 1957/ és van, aki a defectus keresztmetszetét a testfelszínhez viszonyítja és az $1 \text{ cm}^2/1 \text{ m}^2$ testfelületben kifejezett defectust tartja nagynak /Spach és mtsai, 1968/.

A kamrai septum defectus természetes lefolyásával foglalkozó közleményekből azonban kiderült, hogy a defectus nagysága és a prognózis közötti összefüggés csak kis defectus esetén egyértelmű. Kis defectusban ui. a prognózis egyértelműen jó, nagy defectusban azonban nem egyértelműen rossz /Brotmacher, Campbell, 1958; Lucas és mtsai, 1961; Arcilla és mtsai, 1963; Kidd és mtsai, 1965.

Ritter és mtsai, 1965; Rose és mtsai, 1966/. A nagy defectusok prognózisának különbözősége magyarázza azokat a vi-
tákat, amik a nagy kamrai defectus miatt decompensált cse-
csemőkben követendő therápiás eljárás körül folytak és a
mai napig sem jutottak holtpontra/Müller, Damman, 1952;
Kirclin, DuShane, 1961; Hallman és mtsai, 1966; Cartmil és
mtsai, 1966; Higashino, Moss, 1967; Nadas, 1967; Vogel és
mtsai, 1968; Fonó, 1968; Fonó, Tasnády, 1969/. Az általáno-
san elfogadott álláspontot Edwards /1967/ abban foglal-
ta össze, hogy a kamrai septum defectus miatt decompen-
sált csecsemők többsége konzervatív kezeléssel egyen-
súlyba hozható. Az eseteknek legalább 20 %-a azonban olyan,
hogy csecsemőkori sebészi beavatkozás nélkül az 1. élet-
évet nem éli túl. Egységes álláspont alakult ki abban
is, hogy aki túlélte a "viharos periodus"-nak nevezett
csecsemőkort, viszonylagosan nyugodtabb állapotba ke-
rül és megvárhatja azt a kort, amikor a sebészi beavat-
kozás kisebb kockázattal végezhető el /Fyler és mtsai,
1958; Morgan és mtsai, 1960; Nadas, 1967/.

Csecsemőkorban végzett szivkathéteres vizsgálatokból
tisztázódott, hogy a nagy kamrai defectus prognózisának
különbözőségét a bal-jobb irányu shunt-volumen különbözö-
sége okozza. Kis és közepes nagyságu defectus esetén a
prognosis ezért egyértelműen jó, mert ezekben az esetek-
ben a defectus mérete önmagában is korlátozza a shunt-
volumen nagyságát. Nagy kamrai defectusban azonban a
defectus maga semmilyen localis resistentiát sem képvisel,

azaz teljesen szabad áramlást biztosít a kamrák között. A shunt-volumen azonban ennek ellenére lényegesen változó aszerint, hogy a jobbkamra kiáramlási pályája mennyire szűk, ill. milyen a pulmonalis vascularis resistentia /Damman, Ferencz, 1956; Damman és mtsai, 1960; Savard és mtsai, 1960; Bloomfield, 1964; Rudolph, 1965/.

A fejezet elején részletesen ismertettem azokat az adatokat, amik szerint csecsemőkorban a pulmonalis vascularis resistentiát elsősorban a pulmonalis erek vasoconstrictioja és nem fix anatómiai obstructív elváltozások határozzák meg. Ez másszóval annyit jelent, hogy a pulmonalis vascularis resistentia csecsemőkorban nem tekinthető állandó értéknek, hanem a pulmonalis vasoconstrictiotól függően változik. Ez a körülmény összhangban van azon klinikai megfigyelésünkkel, hogy a kamrai defectusban, vagy d. Botalli persistensben szenvedő csecsemők állapota indokolatlannak látszó javuló vagy rosszabbodó periódusokat mutat.

A pulmonalis vasoconstrictio jó magyarázatot szolgáltat ahhoz a fentemlitett feltételezéshez, hogy a szóbanforgó esetekben pulmonalis hypertonia állott fenn. Emellett szól, hogy szinte obligát módon jelentkezett az arteria pulmonalisok nagyfokú tágulata, ill. a lobaris atelectasiák elhelyezkedése megfelelt a tág pulmonalis arteriák által okozott compressio atelectasiák elhelyezkedésének.

Az 1. alcsoportba sorolt 35 kamrai defectus megoszlását a defectus átmérője alapján ugyancsak a XX. táblázatban tüntettem fel.

Az adatokból látszik, hogy a 34 kamrai septum defectus közül összesen 2 esetben volt a defectus átmérője 5 mm-en alul, 17 esetben volt 5 mm, vagy annál nagyobb, de 10 mm alatt és a fennmaradó 15 esetben volt 10 mm, vagy annál nagyobb átmérőjű. A defectus átmérője tehát az esetek több mint felében 10 mm-en alul volt, ami arra utal, hogy életveszélyes állapot kialakulásához nincs szükség extrém nagy defectus jelenlétére.

Ha figyelembe vesszük a defectus localisatioját, kiderül, hogy a két 5 mm-en aluli átmérőjű defectus mindegyike a jobbkamra kiáramlási pályájába nyilott, a beáramlási pályába nyiló 6 muscularis typusu defectus között 5 mm-es átmérőn aluli defectus nem volt és 3 esetben 10 mm, vagy annál nagyobb volt a defectus átmérője. Megfigyelésünk amellet látszik szólni, hogy viszonylagosan kisebb átmérőjű defectus könnyebben vezethet balsziv-elégtelenséghez, ha a kiáramlási pályába, mint, ha a beáramlási pályába nyilik. A jelenség magyarázatául szolgálhat, hogy a beáramlási pályába nyiló defectusokban a bal-jobb shunt-öt a kiáramlási pálya esetleges hypertrophiája mérsékelni tudja, a kiáramlási pályába nyiló defectusokban viszont a shunt-vér áramlása kisebb akadályba ütközik.

6./ Az izolált kamrai defectusban meghalt csecsemők átlagos életkora 5.6 hó volt, vagyis hosszabb volt annál, amit az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenségben meghaltakban találtunk, ahol 3.2 hó volt az átlagos élettartam.

Összefoglalva megállapítható, hogy az 1. alcsoportba sorolt 38 esetben balszívelégtelenségre utaló pathologiai tüneteket és ennek megfelelően léguti obstruictio-ra utaló klinikai diagnózisokat találtam. Az esetek anatómiai structurája alapján az is megállapítható, hogy a balszívelégtelenség typusa nem lehetett más, mint magas percvolumennel járó balszívelégtelenség. A balszívelégtelenségre jellemző pathologiai tünetek relativ megoszlása különbözött az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenségben észlelt pathologiai tünetek relativ megoszlásától. Legfontosabb különbségnek kell tartanunk, hogy az art. pulmonalisok nagyfoku tágulata szinte obligát módon fellelhető volt. Észleléseink amellet szólnak, hogy a szóbanforgó esetekben pulmonalis hypertonia állott fenn.

2 esetben az irodalomban eddig nem említett "aero-embolia intrapulmogenes cordis"-t találtunk.

Kamrai septum defectushoz gyakran társul d. Botalli persistens, vagy coarctatio aortae. Ezen combinatiok felismerése klinikai eszközökkel nehéz, ezért szabálynak kell tekinteni, hogy a kamrai septum defectus tüne-

teit mutató decompensált csecsemőben haemodynamikai vizsgálat elvégzése indokolt.

A defectus átmérője 2 kivételtől eltekintve 5 mm, vagy annál nagyobb volt, vagyis a Wood féle meghatározás szerint /Wood, 1956/ a nagy defectusok kategóriájába tartozott. A két 5 mm-nél kisebb átmérőjű defectus mindegyike a jobbkamra kiáramlási pályájába nyilott. A defectus átmérője az esetek többségében 5-10 mm között volt, 10 mm-nél nagyobb átmérőjű defectust csupán egyetlen esetben találtunk. Észlelésünk amellett szól, hogy életveszélyes állapot kialakulásához nincs szükség extrém nagy defectus jelenlétére.

Kisebb átmérőjű defectus könnyebben vezethet balszívelégtelenséghez, ha a kiáramlási pályába, mint, ha a beáramlási pályába nyílik.

A csecsemők átlagos élettartama izolált kamrai defectusban 5.6 hó, az említett társelváltozásokkal szövődött esetekben 6.2 hó, összesítve 5.9 hó volt.

Az 1. alcsoportba sorolt esetek a "viszonylagosan súlyos" prognózisú /gyakori/ szivfejlődési rendellenességekben meghalt 86 csecsemő 44.2 %-át tették ki. A magas percvolumennel járó balszívelégtelenség tehát a gyakori szivfejlődési rendellenességek csecsemőkori halálozásában döntő jelentőséggel bír.

A 2. alcsoportba - amint ezt már fentebb említettem - azokat az eseteket soroltam, ahol a kamrák, vagy nagyerek közötti, ill. a kamrák és a nagyerek közötti rendellenes összeköttetés révén megvolt ugyan a lehetőség arra, hogy magas percvolumennel járó balszívelégtelenség alakuljon ki, de olyan társelváltozásokkal szövődtek, amik ezt a lehetőséget csökkentették.

Az esetek tulnyomó többségét - 17 esetből 16-ot - d. Botalli persistenshez + kamrai septum defectushoz társuló praeductalis coarctatio képezte.

Az előző fejezetben már szó volt arról, hogy praeductalis coarctatióban a Botall vezeték physiologiás elzáródása után súlyos balszívelégtelenség alakulhat ki, ami feltehetően a collateralis hálózat fejletlenségével van összefüggésben. Praeductalis coarctatióban zárt Botall vezetékkel azonban összesen 4 csecsemő halt meg / 1. előző fejezet/, szemben a szóbanforgó 16 csecsemővel, ahol praeductalis coarctatio mellett a Botall vezeték nyitott volt. Az adatok amellet szólnak, hogy praeductalis coarctatióban gyakoribb a lethalis kimenetel akkor, ha a Botall vezeték nyitva marad, mintha idejekorán elzáródik.

A nyitott Botall vezeték és praeductalis coarctatio combinatiojának súlyos csecsemőkori prognózisát számos szerző hangoztatja /Blackford, 1928; Ballantyne, 1953; Calodney, Carson, 1950; Ziegler, 1954; Goldring és mtsai 1957; Behrer és mtsai, 1960; Martelle, Moss, 1962; Schwartz, 1968/.

Az irodalomban ismertetett álláspontok azonban eltérők abban a kérdésben, hogy a szóbanforgó combinatióban milyen haemodynamikai helyzet vezet a végzetes szívelégtelenség kialakulásához.

Az egyik álláspontot Taussig /1960/ képviseli, aki úgy gondolja, hogy a szóbanforgó anatómiai helyzetben a keringés utja törvényszerűen az, hogy a jobbkamra vénás vérének csak egyrésze jut az art.pulmonalisból a tüdőbe, a másik része a nyitott Botall vezetéken át az aorta descendensbe áramlik. Az alsó testfelet így a jobbkamra vénás vérrel, a felső testfelet a balkamra arteriás vérrel látja el, ami differentiált cyanosis kialakulásához vezet. A differentiált cyanosist több utánvizsgálóval megegyezően Newcombe és mtsai, 1961; Duffie, Wilson, 1968/ sohasem észleltük. Hiányát magyarázhatja, hogy a felső testfél is cyanoticus, mert az aorta ascendens vére is desaturált. Ez lehet jobb-bal shunt következménye nyitott foramen ovalen át, vagy okozhatja a tüdők ventilációs zavara. A combinationak kamrai septum defectussal való szövődése esetén kamrai szinten olyan mértékű bal-jobb shunt jöhet létre, ami a jobbkamra vérének O_2 saturációját úgy megemeli, hogy az aorta descendensbe viszonylag magas O_2 saturatioju kevert vér jut, ami látható cyanosist nem okoz, ezért cyanosis egyáltalán nincs /Newcombe és mtsai, 1961/.

Taussig /1960/ szerint nyitott Botall vezetékkel szövődött praeductalis coarctatióban jobbszívelégtelen-

ség alakul ki. A haemodynamikai helyzetet a következőképen magyarázza:

"In infants cardiac failure frequently occurs prior to the closure of the ductus arteriosus. Indeed, if the ductus opens distal to the constriction of the aorta, there is real danger of right-sided cardiac failure because some blood from the right side of the heart which is pumped out into the pulmonary artery flows into the descending aorta and is again returned to the right ventricle; thus an ever-increasing load is placed on the right side of the heart."

Taussig azonban könyvének ugyanabban a fejezetében önmagával is ellentmondásba kerül, amikor megállapítja, hogy az ilyen csecsemők klinikai tünetegyüttesét a "respiratoricus dystress" jellemzi.

Ziegler /1963/ 75 coarctatio aortae észleléséből arra a következtetésre jut, hogy a súlyos eseteket "majdnem mindig" jobbszívelégtelenség klinikai tünetei jellemezték, amik hepato-splenomegáliában, a kutacs előbóltosulásában, sacralis, vagy generalizált oedémában nyilvánultak meg. A jobbszívelégtelenség eredetére vonatkozólag azonban Taussig-al ellentétes véleményen van. Taussig - amint fentebb részleteztük - jobbszívelégtelenség kialakulását praeductalis coarctatióban a jobbszível volumen terhelésére vezeti vissza. Ziegler ezzel szemben azt állítja, hogy coarctatio aortae-ban - függetlenül attól, hogy izolált coarctatióról, nyitott

Botall vezetékkel, vagy kamrai septum defectussal szövődött, prae-, vagy postductalis coarctationról van-e szó-, elsődlegesen mindig balszívelégtelenség alakul ki. A balszívelégtelenség súlyos esetekben a pulmonalis vascularis resistencia emelkedésével jár, ami következményes jobbszívelégtelenséghez vezet. Ziegler álláspontját a következőképen fogalmazza meg:

"Whether because of early neonatal persistence of fetal pulmonary vascular resistance or to some other less defined factor or factors, the left ventricular failure in this age group of infants seems to result rather uniformly in elevation of pressures not only in the left atrium and pulmonary vein but also in pulmonary artery and right ventricle and in consequent right-sided failure in severe cases."

Ha az említett felfogást nyitott Botall vezetéknek praeductalis coarctationnal szövődött eseteire kívánjuk alkalmazni, nyilvánvaló, hogy ebben a combinationban balszívelégtelenség kialakulására csak akkor nyílik lehetőség, ha az aorta descendens vérellátása a balkamrára hátrul. Erre pedig akkor kerül sor, ha a jobbkamra vére a nyitott Botall vezeték ellenére sem az aorta descendensbe, hanem túlnyomórészt, vagy teljes egészében a tüdők felé ármalik. Fel kell tehát tételeznünk, hogy nyitott Botall vezetékkel járó praeductalis coarctationban a véráram iránya a jobbkamrából a ductuson át az aorta descendens felé nem tekinthető törvényszerűnek,

ahogy ezt Taussig állította.

Johnson és mtsai /1951/ már 1951-ben hangsúlyozták, hogy a ductuson átfolyó vér volumene és iránya sokkal inkább függ a ductus tágasságától és a kis-és nagyvérkörüresistencia arányától, mint a ductus aortás szájadzásának a coarctatiohoz viszonyított elhelyezkedésétől.

Véleményüket McNamara, Rosenberg /1968/ is megerősíti.

Cooley és mtsai /1956/ kimutatták, hogy a shunt iránya a ductuson keresztül a belégzett levegő O_2 tartalmával párhuzamosan változik. A shunt jobb-bal irányú volt, ha a beteg szobalevegőn volt és bal-jobb irányúra változott oxygen belélegeztetés után. Ez a megfigyelés nemcsak azt támasztja alá, hogy a shunt iránya nem törvényszerűen jobb-bal irányú, hanem valószínűvé teszi, hogy a jobb-bal irányú áramlás fenntartásában pulmonalis vasoconstrictio játszik szerepet. Megfigyeléseik alapján megállapítják, hogy praeductalis coarctatióban a véráram irányát a ductusban a pulmonalis vascularis resistentia, a coarctatio lumen kalibere és a collateralis hálózat fejlettsége egyaránt befolyásolja.

Goldring és mtsai /1957/ teljesen hasonló következtetésre jutottak és hangsúlyozzák a pulmonalis vascularis resistentia fenntartásában a pulmonalis vasosonstrictio jelentőségét.

Newcombe és mtsai /1961/ 4 haemodynamikailag pontosan kivizsgált esetet ismertetnek. Eseteik közül 1 esetben sem bal-jobb, sem jobb-bal shunt nem volt a ductuson keresztül, a másik 3 esetben kifejezett jobb-bal

shunt volt kimutatható.

McNamara, Rosenberg /1968/ véleménye szerint jobbal shunt a ductuson keresztül ritka, mert a pulmonalis vascularis resistentia rendszerint alacsonyabb, mint a nagyvérköri resistentia a coarctatiótól distalisan. Ebben az esetben a shunt bal-jobb irányú, azaz az aorta descendensből az art. pulmonalis felé irányul. Hangsúlyozza ezért, hogy önmagában az a körülmény, hogy a ductus bizonyítottan a coarctatio alá szájadzik, nem lehet a ligatura contraindicatioja. Az obligát jobbal shuntre vonatkozó régebbi felfogást azzal magyarázza, hogy feltehetően olyan esetekre alapozták, ahol a pulmonalis resistentia valamilyen okból magas volt.

Kórbonctani tünetekből természetesen közvetlen bizonyíték nem nyerhető arra vonatkozólag, hogy milyen volt a véráram iránya a ductusban in vivo. Vannak azonban kórbonctani tünetek, amik a kérdésre vonatkozólag megbízható közvetett adatot szolgáltatnak. Első helyen kell említeni a ductus tágasságát. Nyilvánvaló ui., hogy szűk ductus olyan localis resistentiát képvisel a vérárammal szemben, ami önmagában is elég lehet ahhoz, hogy az art. pulmonalis vérét a tüdők felé terelje. További adatot nyerhetünk a szívelégtelenség kórbonctani típusából. A jobbal shunt ui. izolált jobbszívelégtelenséghez vezet, ahogyan azt Taussig leírta. Jobbal shunt hiánya, vagy bal-jobb shunt esetén a coarctatio szűkület áthidalásának feladata a balkamrára hárul, ami balsziv-

elég telenséghez, vagy ehhez csatlakozó következményes jobbszívelégtelenséghez vezet, amint ezt Ziegler /1963/ említi. Utóbbi esetben ezért balszívelégtelenség, vagy kombinált bal - és jobbszívelégtelenség tünetei-re számíthatunk.

A ductus tágasságát, ill. a bal- és jobbszívelégtelenség tüneteinek előfordulását a XXI. táblázatban tüntettem fel. "Tág" jelzővel illettem a ductust, ha átmérője megközelítette, vagy elérte a jobb art. pulmonalis átmérőjét, "szűk" jelzővel, ha csak szonda szmára volt átjárható és "közepes"-el ha a két szélső érték között volt.

Sorszám	Kor, nem	Kóronctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intrathorax- tis váladék	Göcs atelektasia	Lobaris atelektasia	Pulmonalis dilatatio	Balszivél dilatatio	Habos-véres savó	Hepatomegalia	Peritona- oedema	Ascites	Mellhrt Tályadék	Léguti obstructio- ra utaló klinikai diagnózis
1	5 hó	D. Botalli p. szük.+coarct. ao. juxtaduct.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.
2	9 hó	D. Botalli p. tág.+coarct. ao. praeduct.	+	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	-----
3	4.5 hó	" - szük.	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.
4	5 hó	" - tág./+ASD/	-	+	+	-	+	+	-	+	+	-	-	Bronchopneum. Bronchitis spastica
5	2 hét	" - tág.	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum.
6	4 hó	" - közepes	-	+	+	B. felső leb.	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.
7	2.5 hó	D. Botalli p. szük.+VSD+ao. coarct., praed.	-	+	+	-	+	+	+	-	-	-	+	Bronchopneum.
8	12 hó	" - tág.	+	+	+	-	+	+	+	+	-	-	+	Bronchopneum.

xxi. tablazat / Folytatás /

Sorszám	Kor, nem	Kórbonctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelektasia	Lobaris atelektasia	Pulmonalis alattallo	Balszivitel alattallo	Habos-véres alattallo	Hepatomegalia	Peritieris oedema	Ascites	Mellhuti folyadék	Léguti obstructiona utaló klinikai diagnózis
9	4 hó	DP. Botalli p. közepes+VSD+	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.
10	12 hó	" - közepes	-	+	+	B. tüdő	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum.
11	6 hó	" - szük.	-	+	+	J. felső	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum. Oedema pulm.
12	1.5 hó	" - tág.	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	Bronchopneum.
13	4 hó	" - tág.	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-	-	Oedema pulmonum
14	3 hét	" - közepes	-	+	+	-	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum.
15	12 hó	" - közepes	-	+	+	B. tüdő	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum Bronchopneum spastica
16	6 hó	" - tág.	-	+	+	B. tüdő	+	+	+	-	-	-	-	Bronchopneum. Atelectasia pulm.

A XXI. táblázat adataiból a következő következtéseket tudtam levonni:

1./ A nyitott Botall vezetéknek, ill. nyitott Botall vezeték és kamrai septum defectus combinatiójának praeductalis coarctatioval szövődött 16 esetében a ductus 4 esetben volt szűk, 5 esetben volt közepes és a fennmaradó 7 esetben volt tág. A szűk és közepes átmérőjű Botall vezetékek viszonylagosan magas száma mellett szól, hogy a szóbanforgó combinatiókban a shunt iránya nem lehet törvénytörően jobb-bal irányu.

2./ A pathologiai tünetek és klinikai diagnózisok alapján megállapítható volt, hogy az eseteket ugyanúgy a balszívelégtelenség tünetei jellemezték, mint az 1. alcsoportba sorolt eseteket, Izolált jobbszívelégtelenségre utaló pathologiai tüneteket egyetlen esetben sem észleltünk. A jobbszívelégtelenség tüneteinek a balszívelégtelenség tüneteivel való társulása nem volt gyakoribb, mint az 1. alcsoportban és a jobbszívelégtelenségre utaló pathologiai tünetek tág, ill. szűk Botall vezeték esetén egyaránt előfordultak.

3./ A balszívelégtelenségre utaló pathologiai tünetek relatív megoszlása is hasonló volt az 1. alcsoportban észlelt relatív megoszláshoz, mert

a/ az atelectasiás területek elhelyezkedése az esetek többségében gócos volt és csak kisebb részben - 5 esetben - jelentkezett egész tüdőlebenyre kiterjedő

összefüggő atelectasia képében. Az összefüggő atelectasiás területek elhelyezkedése az esetek többségében itt is megfelelt a tág art. pulmonalisok, ill. a tágult balszivfél által okozott compressio atelectasiák típusos elhelyezkedésének és itt is a compressio hatás kizárólagossága ellen szólt az a körülmény, hogy 1 esetben /11. eset/ izolált jobb felső lebeny atelectasiát találtunk;

b/ a pulmonalis arteriáknak a tüdő parenchymáig követhető tágulata minden esetben kimutatható volt, ami amellett szól, hogy ezekben az esetekben is pulmonalis hypertonia állhatott fenn,

c/ gyakori volt a tüdők metszlapjáról kinyomható habos-véres savó.

4./ Léguti obstructio jellemző klinikai diagnózis csak egyetlen esetben hiányzott, 15 esetben bronchopneumonia, 1 esetben oedema pulmonum szerepelt. A bronchopneumonia diagnózisához 2 esetben bronchitis spastica, 1 esetben oedema pulmonum, 1 esetben atelectasia pulmonum társult. A léguti obstructio jellemző klinikai diagnózisok előfordulása és relativ megoszlása ezek szerint teljesen hasonló volt az 1. alcsoportban észlelt adatokhoz.

5./ A kamraisseptum defectus nélküli 6 eset közül a ductus 2 esetben volt szűk. Ez az anatómiai helyzet alacsony percvolumenttel járó balszívelégtelenség kialakulását tette lehetővé. A többi 14 esetben, vagyis a

kamrai defectus nélküli, de tág, vagy közepesen tág ductussal járó és a kamrai defectussal kombinálódott esetekben magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulására nyílt lehetőség. Ez a körülmény magyarázatul szolgálhat a 3. és 4. alatt említett azon megfigyeléshez, hogy a balszívelégtelenségre utaló pathológiai és klinikai tünetek relatív megoszlása hasonló volt az 1. alcsoportban észlelt relatív megoszlásához, ahol az anatómiai helyzet eleve magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulásának kedvezett.

6./ A csecsemők életkora 2 hét és 12 hó között változott, átlagos életkoruk 4.9 hó volt. Az átlagos életkor tehát közelebb állt a magas, mint az alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenségben meghalt csecsemők életkorához. Ez további adatot jelent amellet, hogy a szóbanforgó csecsemők többsége magas percvolumennel járó balszívelégtelenségben halhatott meg.

7./ Az egyetlen VSD + ASD-ben meghalt eset adatai emellet szólják, hogy nagy kamrai defectushoz társuló pitvari defectus a magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulását kivédeni nem tudja.

8./ A 17 eset közül II saját osztályunkon, a fennmaradó 6 általános csecsemő osztályán állt kezelés alatt. Az osztályunkon kezelt 11 eset közül 5 esetben történt szivkathéteres vizsgálat. A haemodynamikai vizsgálat alapján 4 esetben sikerült a combinatio correct

tisztázása, 1 esetben a haemodynamikai adatok alapján diagnózisunk izolált kamrai septum defectus volt, a sectio alkalmával azonban VSD + szűk ductus Botalli persistenshez társuló praeductalis coarctatio aortae-nak bizonyult. Klinikai diagnózisunk abban a 6 esetben, ahol szívkathéteres vizsgálatra nem került sor, 3 esetben izolált kamrai septum defectus és 3 esetben izolált coarctatio aortae volt.

Ezek az adatok nemcsak az 1. alcsoport értékeléséből levont azon következtetést erősítik meg, hogy szívkathéterezés elvégzése indokolt minden olyan decompensált csecsemőben, akiben a klinikai tünetek izolált kamrai septum defectusnak felelnek meg, hanem arra is rámutatnak, hogy ugyanez vonatkozik az izolált coarctatio aortae klinikai tünetei mellett decompensálódott csecsemőre is.

9./ Megállapítható végül, hogy mind a 17 esetben olyan elváltozásról volt szó, ami életmentő szívsebészeti beavatkozás elvégzését tette volna indokolttá. Szívsebészeti beavatkozás egyetlen esetben sem történt meg.

Összefoglalva megállapítható, hogy a 2. alcsoportba sorolt esetekben, ahol kamrai septum defectushoz, ill. d. Botalli persistenshez olyan társelváltozások társultak, amik elméletileg csökkentették volna a balszívelégtelenség kialakulásának lehetőségét, domi-

náló balszívelégtelenségre utaló pathologiai és klini-
kai tüneteket találtam. Az esetek anatómiai structurá-
jának részletes elemzéséből kiderült, hogy 2 esetben
alacsony, a többi 15 esetben magas percvolumentel járó
balszívelégtelenség kialakulására volt lehetőség.

A balszívelégtelenség kialakulása a tág ductussal
járó praeductalis coarctatio által nyújtott anatómiai
helyzettel csakis úgy hozható összhangba, ha feltételez-
zük, hogy az áramlás a tág ductuson keresztül nem tör-
vényszerűen jobb-bal irányu, hanem megállhat, vagy le-
het bal-jobb irányu is. Ebből viszont két fontos gya-
korlati következtetés vonható le. Az egyik, hogy az
aorta descendensbe szájadzó Botelli vezeték önmagában
nem jelenti a lekötés contraindicatióját, csak akkor,
ha az áramlás benne bizonyítottan jobb-bal irányu.
A másik, hogy bal-jobb irányu áramlás esetén a ductus
csak a praeductalis coarctatio egyidejű megoldásával
párhuzamosan köthető le, mert ellenkező esetben a
praeductalis coarctationak szűk ductus Botelli persis-
tenssel járó esetét produkáljuk, ami alacsony percvo-
lumennel járó balszívelégtelenség, ill. egyidejű kam-
rai defectus fennállása esetén magas percvolumentel
járó balszívelégtelenség kialakulásához vezet.

A 3. alcsoportba - amint azt fentebb említettem - azokat az eseteket soroltam, ahol a kamrai septum defectushoz a jobbkamra kiáramlási pályájának szükülete, vagy teljes elzáródása társult, /Fallot tetralogia, pseudotruncus arteriosus/. Az esetek kórbonctani jegyzőkönyveinek elemzése kapcsán azonban nyilvánvalóvá vált eköttem, hogy a szívelégtelenség typusának meghatározásában a részleges szükület, vagy teljes atresia alternativájánál lényegesebb az a körülmény, hogy a Botall vezeték nyitott-e vagy zárt.

Zárt Botall vezeték esetén ui. a tüdő vérellátását a szükületen, ill. a collaterális hálózaton a tüdőbe áramló vérmennyiség, pulmonalis atresiában pedig kizárólag a collaterálisokon átáramló vérmennyiség biztosítja. Ezek az esetek reprezentálják az arteriás hypoxia következtében bekövetkező szívelégtelenség typusának klasszikus példáit.

Nyitott Botall vezeték esetén a tüdő vérellátása jó, sőt, tág ductus esetén a tüdőn átáramló vérmennyiség olyan mértékben megnőhet, hogy magas percvolumennel járó balszívelégtelenség alakulhat ki. A helyzet hasonló azokban a palliativ shunt-műtéten átesett esetekhez, ahol az aorto-pulmonalis összeköttetés tulságosan nagyra sikerült.

Az eseteket ezért 2 részre bontva elemeztem. Az egyik részben vizsgáltam azokat, ahol a ductus zárt volt és palliatív shunt-műtét nem történt, a másik részben pedig azokat, ahol a ductus nyitott volt, ill. palliatív shunt műtéten estek át. Az előbbi részben is, az utóbbiban is 8 csecsemő szerepel. Az infundibularis szűkülettel járó esetek között /typusos Fallot tetralogia/ a Botall vezeték egyetlen esetben sem volt nyitott, a pulmonalis atresiával járó 5 esetnek viszont mindegyike nyitott Botall vezetékkel járt együtt. Ez nem is meglepő, ha meggondoljuk, hogy pulmonalis atresiában az embryonális életben nincs stimulus collaterális keringés kialakulására /Guntheroth és mtsai, 1962/.

A szóbanforgó diagnózisokban meghalt 16 csecsemőben észlelt pathológiai tünetek és klinikai diagnózisok megoszlását a XXII. táblázatban tüntettem fel.

Sorszám	Kor, nem	Körbonctani diagnózis	Fallót tetrt. Botall zárt.	Vérzés a tüdőben	Intrathoraxiális vérzés	Intrathoraxiális vérzés	Gócos atelectasia	Lobaris atelectasia	Pulmonalis atelectasia	Balszivfél atelectatio	Habos-véres atelectatio	Hepatomegalia	Peritonas oedema	Aszites	Mellhártya	Folyadék	Infectio	Légúti obstruclióra utaló klinikai diagnózis
1	3.5 hó Kor, nem	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	Tracheo-bronchitis pur.	-----
2	12 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Thrombosis v. art.pulm.	-----
3	12 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	-	-	-	Pertussis encephalopathia	-----
4	7.5 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	+	+	+	-	-	-	Sclerosis diffusa cerebri/Schilder/	-----
5	6 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Klebsiella sepsis	Bronchitis spastica
6	5.5 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Enterocolitis ac.Peritonitis ac.	-----
7	4 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-----	-----
8	12 hó	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Antrum empyema l.sin.	Bronchopneum.

Sorszám	Kor, nem	Karbonctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos	atelektasztis	Lobaris	atelektasztis	Pulmonalis	dilatatio	Balazivfél dilatatio	Habos-véres	Hepatomega- lia	Peritona- lis oedema	Ascites	Mellvár- tolyadék	Infectio	Léguti obstructiona utaló klini- kai diagnózis
9	7.5 hó f	Pseudotrunc. art. Botalli nyitott, tág.	-	+	+	-	-	-	-	-	+	+	+	+	+	+	Thrombosis d. Botalli Aeroembolia cordis	---
10	8 hó f	" "	-	+	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-	-	-	---	Oedema pulm.
11	9 hó f	" - szük-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	---	---
12	3 hó f	" - szük.	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	---	---
13	3 hó f	" - kp.	-	+	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	-	---	---
14	9 hó f	Fallos tetr. Potts anasto- mosis	-	+	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	+	+	Postop. sepsis Pleuritis fibr. pur. Mediasti- nitis pur. Pneumothorax l. sin	---
15	8 hó f	Fallos tetr. Glehn anasto-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	---	Oedema pulm. peritona- pulm.
16	12 hó f	Fallos tetr. Waterston- Cooley anast.	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	---	---

A XXII. táblázat első részének /zárt Botall vezetékekkel járó esetek/ adataiból a következő következtetéseket tudtam levonni:

1./ A zárt Botall vezetékekkel járó esetekben a balszívelégtelenségre jellemző pathológiai tünetek és a léguti obstructiora utaló klinikai diagnózisok egyaránt hiányoztak. Ez abban mutatkozott meg, hogy

a/ gócosan elhelyezkedő atelectasiás területek egyetlen kivétellel /1.eset/ minden esetben, egész tüdőlebenyre kiterjedő összefüggő atelectasiás területek minden esetben hiányoztak. A kivételt képező 1. esetben súlyos sepsis tünetei voltak jelen. Sepsisre utalt a pulmonalis billentyűn ülő hatalmas thrombus és a baloldali spontán pneumothorax. Valószínűnek látszik, hogy az atelectasiás területek kialakulása a purulens bronchitissel függött össze;

b/ az art. pulmonalis tágulata, balszívfél áagulat és vérzéses területek a tüdőben minden esetben hiányoztak,

c/ léguti obstructiora utaló klinikai diagnózis az esetek többségében nem szerepelt.

2./ A balszívelégtelenségre utaló tünetek hiánya mellett a jobbszívelégtelenségre jellemző tünetek sem jelentkeztek nagyobb gyakorisággal, vagy nagyobb mértékben, mint az 1. és 2. alcsoportban.

3./ Feltűnő volt a részben extrapulmonalisan localisálódó infectios tünetek előfordulásának gyakorisága. A szóbanforgó 8 eset közül 6 esetben voltak súlyos infectiora utaló tünetek.

A bal, ill. jobbszívelégtelenségre utaló tünetek hiánya és az infectiosus tünetek gyakorisága egyaránt indokolja, hogy a zárt d. Botallival járó Fallot tetralogiában meghalt csecsemőket a szívelégtelenség 5. típusába /szívelégtelenség arteriás hypoxia következtében/ soroljuk.

A táblázat második részében szereplő - nyitott Botall vezetékkel járó, ill. palliatív shunt-műtét postoperatív szakában meghalt - esetek elemzéséből a következő következtetésekre jutottam:

1./ A nyitott Botall vezetékkel járó esetek mindegyikében teljes pulmonalis atresia volt jelen, vagyis pseudotruncus arteriosus eseteiről volt szó. Ismeretes, hogy a pseudotruncusos csecsemő rendszerint akkor hal meg, ha a Botall vezeték elzáródik /Taussig, 1960/. Ezzel a felfogással mégsem ellentétes az az észlelésünk, hogy a Botall vezeték mind az 5 esetünkben nyitott volt. A 9., 11. és 12. esetben ui. a Botall vezeték annyira szűk volt, hogy azon keresztül érdemleges áramlás már nem jöhetett létre. A pathologiai tünetek is megfeleltek a szívelégtelenség 5. típusának. A 10. esetben azonban

tág, a 13.-ban pedig közepes tágasságu Botall vezeték-
ket találtunk. Az utóbbi 2 észlelés emellett szól, hogy
a pseudotruncusos csecsemő nemcsak a ductus elzáródá-
sa, vagy beszűkülése következtében kerülhet életve-
szélyes állapotba, hanem azért is, mert a tág ductus
a tüdők olyan bőséges átáramlását biztosítja, ami ma-
gas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialaku-
lásához vezethet. Ezt támasztja alá, hogy a szóbanforgó
2 esetben Fallot tetralogiában egyébként szokatlan bal-
kamra tágulatot találtunk. A helyzet ilyenkor teljesen
hasonló ahhoz, ami palliatív shunt-műtét után alakul-
hat ki akkor, ha az anastomosis túlságosan nagyra siker-
sül, ill. a pulmonalis érrendszer, vagy a balszivfél
annyira hypoplasiás, hogy a correct tágasságu anastomo-
sison átáramló vérmennyiség befogadására képtelen.
Ilyen helyzet alakult ki a 15. és 16. esetben, melyek
mindegyikében pangásos tüdőre jellemző pathologiai tü-
neteket találtunk, de a balszivfél tágulata hiányzott.

2./ A 9. és a 13. eset külön megbeszélésre érde-
mes. A 9. esetben ui. /pseudotruncus arteriosus/ a
Botall vezeték szűk volt, a pathologiai tünetek még-
sem hypoxiás szívelégtelenségre, hanem a magas percvo-
lumennel járó balszívelégtelenségre utaltak /tüdőben
gócós atelectasia, balszivfél tágulat, aereoembolia int-
rapulmogenes cordis/. A látszólagos ellentmondásra a
kórbonctani készítmény elfogadható magyarázattal szol-

gált. A ductus ui. teljes lefutásában tág volt, csak aortás szájadzásánál szűkítette be egy viszonylag ujkeletűnek látszó thrombus. Valószínűnek látszik ezért, hogy a csecsemő a tág ductus következtében élhetett 7 1/2 hónapig, ami magas percvolumennel járó balszívelégtelenség tüneteit hozta létre. A közvetlen halálok még sem ez, hanem a ductusnak a thrombus következtében létrejött elzáródása lehetett.

A 13. eset a jelen sorozatban az egyedüli, ahol pseudotruncus arteriosusban palliatív shunt-műtét történt azon feltételezés alapján, hogy a ductus szűk. A csecsemő postoperatív tüdő oedema tünetei között exiáltak, a ductus a sectionál közepes tágasságúnak bizonyult. Az eset jól szemlélteti az indicatios nehézségeket pseudotruncus arteriosusban. Az eset kapcsán felmerül, hogy nem lenne-e helyes hasonló esetben az anastomosis készítésével egyidőben a ductus lekötése.

Összefoglalva megállapítható, hogy a tipusos Fallot tetralogiában, ill. pseudotruncus arteriosusban meghalt 16 csecsemő közül 12 hypoxiás szívelégtelenségre jellemző pathologiai tüneteket, a fennmaradó 4 pedig magas percvolumennel járó balszívelégtelenségre jellemző tüneteket mutatott. A balszívelégtelenség tünetei az utóbbi 4 eset közül 3-ban palliatív shunt-műtét postoperatív szakában, 1 tág d. Botallival járó pseudotruncus arteriosusban pedig spontán alakultak ki. Sebészi

beavatkozásra valamennyi eset alkalmas lett volna, beavatkozás 4 esetben történt.

Az esetek átlagos életkora 7.6 hó volt vagyis lényegesen hosszabb, mint az előző csoportban észlelt csecsemők élettartama.

A hypoxias típusu szívelégtelenségben meghalt 12 csecsemő a 86 "viszonylagosan súlyos" prognózisú /gyakori/ szivfejlődési rendellenességben meghalt csecsemő 12.8 %-át tette ki. A hypoxias típusu szívelégtelenség tehát a magas percvolumennel járó balszívelégtelenséghez képest alárendelt szerepet játszik a gyakori szivfejlődési rendellenességek korai halálozásában.

3./ Kombinált típusu szívelégtelenség és a szívelégtelenség ismert típusaiba nem sorolható esetek.

Vizsgálatom tárgyát képező 86 csecsemő között külön kell tárgyalnom azt a 4 esetet, ahol coarctatio aortae pitvari septum defectussal szövődött. A coarctatio aortae lalacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség, a pitvari defectus perig magas percvolumennel járó jobb-szívelégtelenség kialakulását tette lehetővé.

Végül külön kell említenem azt a két csecsemőt, akik vascularis gyűrű miatt műtetre kerültek és a műtét postoperatív szakában haltak meg. Mindkét esetben súlyos tracheomalacia alakult ki a compressionak kitett területen. A gyűrű felszabadítása után a trachea olyan mértékben collabált, hogy végeredményben fulladásos halál következett be. Az esetek ezért a szívelégtelenség is-

Sorszám	Kor, nem	Kórbonctani diagnózis	Vérzés a tüdőben	Intralumina- lis váladék	Gócos atelectasia	Lobaris atelectasia	Pulmonalis dilatatio	Balszivfél dilatatio	Habos-véres savó	Hepatomegalia	Periferiás oedema	Ascites	Mellüri folyadék	Légúti obstruktiora utaló klinikai diagnózis
1	7 hó	Coarctatio aortae+ASD	-	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-	Bronchopneum. Bronchitis
2	5.5 hó	- " -	-	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	-----
3	4.5 hó	- " -	-	+	+	J.alsó	-	+	-	+	-	-	-	Bronchiolitis
4	8 hó	- " -	-	+	+	-	+	+	+	+	-	+	+	-----

XXIII. táblázat

mert typusaiba nem voltak sorolhatók.

A coarctatio aortae + pitvari septum defectus miatt meghalt 4 csecsemőben észlelt bal-, ill. jobbszívelégtelenségre utaló tüneteket a XXIII. táblázatban tüntettem fel.

A XXIII. táblázat adataiból a következő következtéseket tudtam levonni:

1./ A pathologiai tünetek előfordulása és relativ megoszlása, valamint a léguti obstructióra utaló klinikai diagnózisok előfordulása teljesen hasonló volt ahhoz, amit abban a 8 csecsemőben találtam, akikben az anatómiai structura alacsony percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulásának kedvezett/1.XIX.táblázat/. A coarctatio aortaenak pitvari defectussal szövődött eseteiben tehát ugyanugy a balszívelégtelenség tünetei domináltak, mint az izolált coarctatio aortaeban meghalt esetekben. Ez az észlelés teljes összhangban van azzal, hogy a jelen vizsgálat-sorozat tárgyát képező 201 szivfejlődési rendellenességben meghalt csecsemő között egyetlen eset sem volt, aki izolált pitvari septum defectusban, vagy izolált pulmonális stenosisban halt volna meg. Ez az adat meggyőzően bizonyítja, hogy a csecsemők a jobbszívfélre háruló többletmunkát lényegesen jobban tűrik, mint a balszívre háruló terhet.

2./ A csecsemők átlagos élettartama 6.2 hó volt, azaz valamivel hosszabb, mint az izolált coarctatio

aortaeben meghalt 4 eseté, akiknek átlagos életkora 4 hónap volt / . XIX. táblázatot/.

3./ Valamennyi eset alkalmas lett volna sebészi terápiára, sebészi beavatkozás egy esetben sem történt.

4./ Valamennyi eset saját osztályunkon állt észlelés alatt, in vivo felállított correct diagnózisra azonban egyetlen esetben sem került sor, annak ellenére, hogy 2 esetben szivkathéteres vizsgálat és selectiv angiocardigraphia is történt. Egy esetben felmerült a coarctatio aortae klinikai gyanuja, de az angiocardigraphiás lelet ezt nem erősítette meg. Angiocardigraphia akkori lehetőségének megfelelően csak egyirányban, ant.-posterior irányban történt.

A diagnózis in vivo fel nem ismerése a következő körülményekkel függött össze:

a/ Systolés vérnyomás-differentia a felső és alsó végtagok között 2 esetben egyáltalán nem volt, 1 esetben 10 és 1 esetben 20 Hgmm volt. A vérnyomásmérés minden esetben flush módszerrel történt. McNamara, Rosenberg /1968/ szerint a flush módszerrel mért vérnyomásdifferentiának legalább 50 Hgmm-nek kell lennie ahhoz, hogy a coarctatio aortae diagnózisát biztonsággal kimondhassuk. Ugyanezen szerzők hangsúlyozzák azonban, hogy számos tényező csökkentheti a felső és alsó végtag közötti vérnyomáskülönbséget, pitvari septum defectus szerepét azonban ebben az összefüggésben nem említik. Ha meggondoljuk, hogy a praesymptoticus hyper-

tonia kialakulásához elengedhetetlen, hogy az aorta ascendensbe megfelelő vérvolumen jusson, plausibilisnek tűnik, hogy a pitvari defectuson elszökő vérmennyiség rontja a hypertonia kialakulásának esélyeit. Bizonyított pitvari defectus esetén ezért a felső és alsó végtag közötti minimális vérnyomáskülönbséget is komolyan kell értékelni. Tekintettel arra, hogy a pitvari defectus csecsemőkorban a legritkább esetben vezet decompensatio kialakulásához, a decompensatio ténye önmagában is fel kell keltse a gyanunkat arra, hogy pitvari defectushoz egyéb elváltozás, észleléseink szerint leggyakrabban coarctatio aortae társul. Decompensált pitvari septum defectusban erre akkor is gondolni kell, ha a felső és alsó végtag közötti vérnyomáskülönbség egyáltalán nem mutatható ki.

b/ Az art. femoralis pulsatioja mind a 4 esetben tapintható volt. Ismeretes, hogy a tapintható femoralis pulsus coarctatio aortae lehetőségét önmagában még nem zárja ki. A femoralis pulsus vagy azért tapintható, mert az aorta descendens nyitott Botall vezetéken át a jobbkamrából kapja a vérellátást és így a jobbkamra pulsatióját veszi át, vagy azért, mert a szűkület viszonylag enyhe /Calodney, Carson, 1950/ Eseteinkben az első lehetőség kizárható, mert a Botall vezeték minden esetben zárt volt. Marad ezért a másik lehetőség, hogy a coarctatio viszonylag enyhe volt. A kórbonctani jegyzőkönyvek-

ben, sajnos csak az az adat szerepél, hogy mennyire szűkült be az aorta külső kerülete. A külső kerület 2 esetben felére, 1 esetben egyharmadára és 1 esetben kétharmadára szűkült. Tudjuk azonban, hogy a valódi szűkület nincs mindig arányban a külső kerület beszűkülésével, mert azt az aorta lumenébe boltosuló gyűrű determinálja.

Ha tekintetbe vesszük azt a körülményt, hogy saját osztályunkon kezelt izolált coarctatioban egyetlen csecsemőt sem veszítettünk el - amint azt fentebb már említettem - a coarctatio aortae + pitvari defectus combinatioban viszont 4 csecsemőt veszítettünk el, nyilvánvalónak látszik, hogy pitvari defectus társulása a coarctatio aortae prognózisát lényegesen rontja. A jelenség magyarázatául kézenfekvőnek látszik, hogy a pitvari defectus következtében hyperperfundált tüdő a pangásos tünetek - elsősorban tüdő oedema - kialakulásának kedvez.

Összefoglalva megállapítható, hogy a coarctatio aortaenak pitvari defectussal való szövődése súlyos prognosisu combinatio. A pitvari defectuson balról jobbra elszökő vérmennyiség egyrészt csökkenti a praesteno-ticus aorta szakaszban hypertonia kialakulását és ezzel a coarctatio aortae felismerésének lehetőségét, másrészt fokozza a pangásos tünetek kialakulását a tüdőben.

Pitvari defectusban kialakuló decompensatióban
ezért - különösen respiratio zavar fennállása esetén -
a defectushoz társuló coarctatio aortae lehetőségére
kell gondolni.

Izolált jobbszívelégtelenségben egyetlen csecsemő halt meg, aki súlyos Ebstein anomáliában szenvedett. A gyakori szivfejlődési rendellenességek közül azok, amik a jobbszivfelet terhelik meg, így az izolált pitvari defectus és az izolált pulmonalis stenosis, vizsgálat-sorozatunkban egyetlen esettel sem szerepelnek.

A 86 csecsemőkorban "viszonylagosan súlyos" prognózisú, az esetek többségében a "gyakori" szivfejlődési rendellenességek csoportjába tartozó kórképekben meghalt eset elemzéséből levont következtetéseket a következőkben foglalom össze :

1./ Az esetek megoszlását aszerint, hogy milyen típusu szívelégtelenség tünetei voltak kimutathatók, a XXIV. táblázat szemlélteti. A táblázat adatai szerint 71 esetben, ami az esetek 82.7 %-ának felel meg, balszívelégtelenség, ebből 66.3 %-ban magas percvolumennel járó balszívelégtelenség állott fenn.

Az életveszélyes állapotot előidéző pathophysiologiai állapotok közül tehát a "gyakori" szivfejlődési rendellenességekben a vezető helyet magas percvolumennel járó balszívelégtelenség foglalja el. Az alacsony percvolumennel járó szívelégtelenség és a hypoxias szívelégtelenség ezzel szemben alárendelt szerepet játszik.

XXIV. táblázat

BALSZIVELÉGTÉLENSÉG ALACSONY PERCVOLUMENNEL

Coarctatio ao., izolált	4	
Coarctatio ao.+ szük d.Botalli pers.	2	
Coarctatio ao.+ teljes a-v block	1	10 /11.7 %/
Hypoplasias b.kamra+ teljes a-v block	1	
Obstructiv cardiomyopathia	1	
Stenosis aortae	1	

BALSZIVELÉGTÉLENSÉG MAGAS PERCVOLUMENNEL

Kamrai sept.def., izolált /inclusive 1 j.kamrába rupturált sinus Valsalva aneurysma/	25	
Kamrai sept.def.+ d.Botalli pers.	6	
Kamrai sept. def.+ coarctatio ao.	3	
Kamrai sept.def.+ m. Ebstein	1	
Kamrai sept.def.+ pitvari sept.def.	1	
D.Botalli pers., izolált	3	
D.Botalli pers.+ coarctatio ao.	4	57 /66.3 %/
D.Botalli pers.+ coarctatio ao.+ kamrai sept.def.	10	
Falot tetralogia, st.post. anastomosim factam	2	
Pseudotruncus arteriosus+ tág d. Botalli pers.	1	
Pseudotruncus arteriosus, st.post anastomosim factam	1	

XXIV. táblázat folytatása

SZIVELÉGTÉLENSÉG ARTERIÁS HYPOXIA KÖVETKEZTÉBEN

Fallos tetralógia	9	
Pseudotruncus arteriosus+ tág	12	/14.0 %/
d. Botalli pers.	3	

BALSZIVELÉGTÉLENSÉG ALACSONY PERCVOLUMENNEL +
JOBBSZIVELÉGTÉLENSÉG MAGAS PERCVOLUMENNEL

Coarctatio ao.+ pitvari sept.def.	4	4 /4.7 %/
-----------------------------------	---	-----------

JOBBSZIVELÉGTÉLENSÉG ALACSONY PERCVOLUMENNEL

Morbus Ebstein	1	1 /1.1 %/
----------------	---	-----------

SZIVELÉGTÉLENSÉG ISMERT TYPUSAIBA NEM

SOROLHATÓ ESETEK

Vascularis gyűrű	2	2 /2.2 %/
------------------	---	-----------

ÖSSZESEN	86	/100.0 %/
----------	----	-----------

Magas percvolumennel járó balszívelégtelenség nemcsak azokban az esetekben fordult elő, ahol az anatómiai structura egyértelműen ezen pathophysiologi helyzet kialakulásának kedvezett /1. alcsoport/, hanem azon esetek többségében is, ahol az anatómiai structura elméletileg csökkenthette volna magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulását /2. alcsoport/.

Kivételesen azokban az esetekben is előfordult magas percvolumennel járó balszívelégtelenség, ahol az anatómiai structura egyértelműen jobb-bal shunt kialakulásának kedvezett /3. alcsoport/. Ilyen helyzet részben palliatív shunt-műtét postoperatív szakában, részben tág ductus Botalli persistenssel járó pseudotruncus arteriosusban állt elő.

Izolált jobbszívelégtelenség a gyakori szívfejlődési rendellenességek csecsemőkori halálozásában alárendelt szerepet játszik.

2./ A balszívelégtelenségre utaló pathologi tünetek közül legáltalánosabban a tracheo-bronchialis váladék felszaporodása, a balszívfél tágulata és az art. pulmonalisok tágulata jelentkezett. A váladék felszaporodása belülről, a tágult képletek -compressio révén- kívülről szűkítik a légutakat. A légutak obstructioja magyarázza, hogy obligát módon jelentkeztek göccosan elhelyezkedő, vagy összefüggő területekre kiterjedő atelectasiás tüdő területek.

3./ A légutak obstructioja alsó léguti stenosisra /bronchitisre, bronchiolitisre, bronchopneumoniára/ utaló klinikai tünetegyüttest okoz.

Az a felismerés, hogy congenitalis vitiumban szenvedő csecsemő "léguti betegsége" cardialis eredetű lehet, a gyermekorvos számára merőben új therápiás szemléletet jelent. Ezeket a "léguti betegségeket" ui. kizárólagosan alkalmazott antiinfectiosus therápiával befolyásolni nem lehet, hanem anticongestiv therápia alkalmazására van szükség. Ha az anticongestiv kezelés sem hoz lényeges és gyors javulást, a csecsemő gyógyulása egyedül a szívfejlődési rendellenességtől függő sebészi beavatkozástól remélhető.

4./ A pulmonalis arteriák tágulata a balszívelégtelenség tényével jól összhangba hozható, mert számos adat ismeretes arra vonatkozólag, hogy a balszívelégtelenség következtében kialakuló pangásos tüdőben adva vannak azok a feltételek, amik a pulmonalis arteriák kis ágainak vasoconstrictiojához és ezen keresztül pulmonalis hypertoniához vezetnek. A pulmonalis hypertoniát ezért ezekben az esetekben a balszívelégtelenség következményeként foghatjuk fel és, mint ilyet, számításba vehetjük a szóbanforgó elváltozások sebészi therápiájának indicatiojában.

Az általános gyakorlat ma még abból áll, hogy az említett csecsemőkori műtéti beavatkozások - a coarctatio aortae korai műtéte, a pulmonalis "band" és a Botall vezeték korai lekötése - legfőbb indicatioját a "gyógyszer resistens decompensatio" jelenti. Ennek a fogalomnak a tartalma azonban nem egyértelmű és nem is független az orvos subjectiv itáletétől. A pulmonalis hypertonia ezzel szemben jól mérhető objectiv érték.

A sectios anyagban szerzett tapasztalatok alapján ezért szükségesnek láttam, hogy a pulmonalis hypertonia kérdését klinikai anyagon is tanulmányozzam.