

III.

A PULMONALIS HYPERTONIA KLINIKAI JELENTŐSÉGE A CSECSEMŐ - ÉS GYERMEKKORI "GYAKORI" SZIVFEJLŐDÉSI RENDELLENESSEGEKBE

Az előző fejezetekben részletezett sectios tanulmányból kiderült, hogy 201 szivfejlődési rendellenesség következtében meghalt csecsemő közül 86 olyan kórképben halt meg, aminek előfordulása a 3 év feletti korcsoportban sem ritka. Rámutattam továbbá arra, hogy ezen ún. "gyakori" szivfejlődési rendellenességben a halál oka az esetek több mint 80 %-ában domináló balszívelégtelenség volt. A balszívelégtelenségben meghalt csecsemők túlnyomó többségében a sectiokor a tüdő parenchymáig terjedően tág pulmonalis arteriákat lehetett kimutatni. Ez a pathologiai lelet azt a lehetőséget vetette fel, hogy a szóbanforgó esetekben pulmonalis hypertonia állott fenn. Ha igaz, hogy a súlyos balszívelégtelenség pulmonalis hypertoniával jár együtt, úgy a decompensált csecsemőben észlelt pulmonalis hypertoniát olyan "vészjel"-nek tekinthetjük, amit a követendő therápiás eljárás megválasztásában is számításba kell venni.

Vizsgálatom tárgyát az Országos Kardiologiai Intézet Gyermekosztályán az 1965. év elejétől 1971. év közepéig észlelt 100 válogatás nélküli beteg képezte, akikben szivkathéteres vizsgálattal pulmonalis hypertoniát tudtunk kimutatni.

Neves szerzők, mint Nadas és mtsai 1960-ban még azon a véleményen voltak, hogy a pulmonalis hypertonia csecsemő - és gyermekkorban ritka. Azzal párhuzamosan, hogy a szivkathéteres vizsgálat csecsemőkorban is rutin eljárássá lett, kiderült, hogy ez a megállapítás tovább nem tartható fenn.

A szivkathéteres vizsgálat indicatioját nem a pulmonalis hypertonia gyanuja, hanem a beteg állapota képezte. Szivkathéteres vizsgálatra ezért azokban a csecsemőkben került sor, akikben a gyógyszeresen rosszul befolyásolható decompensatio tünetek miatt fontosnak látszott a diagnózis tisztázása abból a célból, hogy indokoltnak látszik-e sebészi kezelés bevezetése vagy sem.

A pulmonalis hypertoniával járó 100 eset közül - mint látni fogjuk - 37 tartozott az 1 éven aluli korcsoportba. A megfigyelési idő alatt hasonló indicatio alapján összesen 10 esetben találtunk normális pulmonalis nyomásértékeket a pulmonalis hypertoniával járó esetekkel azonos diagnózisokban.

Az adatok amellet szólnak, hogy a pulmonalis hypertonia a szóbanforgó diagnózisokban a súlyosság fontos indikátorát jelenti.

A pulmonalis hypertoniára ma sincs általános elfogadott egységes definitio, annak ellenére, hogy nemcsak a tárgykörrel foglalkozó közlemények, hanem a tárgykörben megjelent monographiák száma is szinte áttekinthetetlen /Bodian, 1953; Rossier és mtsai, 1955; Adams, Veith,

1959; Schulz,1959; Bass,Moe,1960; Steiner és mtsai,1961; Weibel,1963; Cander,Mayer,1964; Wagenvoort és mtsai,1964; Slonim,1965; Cassels,Ziegler,1966; Bühlmeyer,1967/.

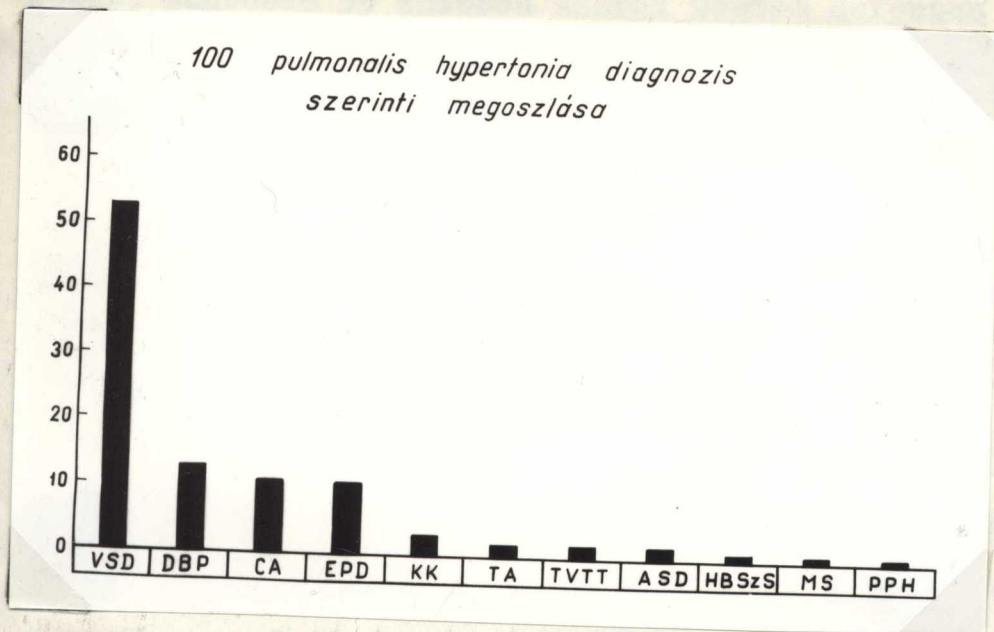
Vizsgálataimban a Mayo klinika álláspontját vettem alapul /Cartmill és mtsai,1966/ és pulmonalis hypertóniának vettem azokat az eseteket, ahol az art. pulmonalis systolés nyomásmaximuma elérte, vagy meghaladta a nagyvérköri systolés nyomásmaximum 45 %-át. Ha az art. pulmonalis nyomásmaximuma a nagyvérköri érték 75 %-át érte el, vagy haladta meg, az esetet "súlyos", a 45 %-os érték felett, de a 75 %-os érték alatt pedig "mérsékelt" pulmonalis hypertóniának tekintettük.

Milyen alapdiagnózis talaján alakul ki pulmonalis hypertonia?

Annak a feltételezésnek az alátámasztása, vagy cáfolata szempontjából, hogy a csecsemőkori pulmonalis hypertonia mennyiben tekinthető balszívelégtelenség következményének, mindenekelőtt fontosnak látszott annak tisztázása, hogy a pulmonalis hypertonia milyen alapdiagnózis talaján alakult ki. Ha az alapdiagnózisok többsége olyan, amiben balszívelégtelenség, ill. kisvérköri pangás kialakulására nincs lehetőség, úgy feltételezésünk nyilvánvalóan téves.

100 esetnek az alapdiagnózis szerinti megoszlását a 10. ábra, a pulmonalis hypertonia előfordulását a "gyakori" szívfejlődési rendellenességekben a XXV. táblázat szemlélteti.

10. ábra



XXV. táblázat

Pulmonalis hypertonia előfordulása a gyakori szívfejlődési rendellenességekben

Diagnózis	Esetek száma	Pulm.hypertonia	%
Kamrai septum def.	352	53	15.0
Pitvari septum def.	266	2	0.75
D. Botalli persistens	227	13	5.7
Coarctatio aortae	92	11	11.9
Endocard. párna def.	70	11	15.7
	1007	90	8.9

Az ábrából látjuk, hogy az esetek abszolút többségében, pontosan 53 esetben kamrai septum defectus /inclusive 1 jobbkamrába rupturált sinus Valsalva aneurysmát/ volt a pulmonalis hypertonia hátterében. A kamrai defectus 48 esetben izoláltan volt jelen, 2 esetben d. Botalli persistenssel és 2 esetben pitvari septum defectussal szövődött. A pulmonalis hypertonia 32 esetben "súlyos" és 21 esetben "mérsékelt" volt.

Kamrai septum defectus - mint azt az előző fejezetekben elemeztem - egyik fő reprezentánsa azon elváltozásoknak, amiben balszívelégtelenség, közelebbről magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulására nyílik lehetőség. A balszívelégtelenség kialakulásának lehetőségét tovább fokozza, ha a kamrai defectus nyitott Botall vezetékkel jár együtt. Pitvari defectusnak kamrai defectushoz való társulása elméletileg ugyan csökkenti balszívelégtelenség kialakulását, de sectios vizsgálatomban rámutattam arra, hogy a pitvari defectus ebben a combinatióban nem mindig képes kivédeni a balszívelégtelenség kialakulását. A kamrai + pitvari defectus combinatiót ezért ugyancsak azon elváltozások közé kell sorolnunk, ahol balszívelégtelenség kialakulására lehetőség nyílik.

A pulmonalis hypertoniával járó kórképek között gyakoriságban a második helyen a d. Botalli persistens állt. Meg kell jegyezni, hogy az esetek tényleges száma a feltüntetett 13-at minden valószínűség szerint

lényegesen meghaladta, mért szivkathéteres vizsgálataink d. Botalli persistensben kizárólag a klinikailag atypusos esetekre korlátozódtak. A szóbanforgó időszakban ui. 177 ductus lekötése történt meg előzetes haemodynamikai vizsgálat nélkül. A feltételezést az a körülmény is valószínűsíti, hogy a műtéti leírásban gyakran történik említés arról, hogy az art. pulmonalis a ductus lekötése előtt feltűnően feszes volt.

D. Botalli persistensben a haemodynamikai helyzet a kamrai septum defectushoz teljesen hasonló.

Gyakoriság sorrendjében a következő elváltozás a coarctatio aortae. Sectios vizsgálataimból emlékeztetek arra a megállapításra, hogy saját osztályunkon észlelt esetek közül izolált coarctatio aortaeben egyetlen csecsemőt sem veszítettünk el. Pulmonalis hypertonia mindig olyankor fordult elő, amikor a coarctatio aortae bal-jobb shunt kialakulására alkalmas rendellenes összeköttetéssel / kamrai def., d. Botalli pers., pitvari sept. def./ szövődött. Az a körülmény, hogy az exitált esetek többségét is ezek a combinatiók adták, alátámasztja azt a feltételezést, hogy a pulmonalis hypertonia a súlyos balszívelégtelenség indikátorának tekinthető.

Az előző fejezetekben részletezett sectios tapasztalatok alapján a coarctatio aortaenak kamrai defectussal, d. Botalli persistenssel szövődött eseteiben egyaránt fennáll annak a lehetősége, hogy balszívelégtelenség alakuljon ki.

A sorban következő elváltozás az endocardialis párna defectus. A fogalom - mint tudjuk - négy különböző elváltozást foglal magában, úgymint az ostium primum typusu pitvari septum defectust, az ostium primum typusu defectus combinatioját mitralis billentyű hasadékkal, a közös pitvart és az ostium atrio-ventriculare commune-t. Abból a szempontból, hogy a szóbanforgó elváltozásokban volt-e lehetőség balszívelégtelenség kialakulására, rendkívül figyelemreméltó, hogy a pulmonalis hypertóniával járó 11 eset között egyetlen izolált ostium primum typusu pitvari defectus sem volt. A diagnózisok a következőképen osztottak meg:

Ostium primum typusu pitvari sept. def. +	
mitralis billentyű hasadék	6
Ostium atrio-ventriculare commune	4
Közös pitvar	1

Az izolált pitvari defectus jobbszívelégtelenség kialakulását teszi lehetővé. Mitralis billentyű hasadékkal való szövődése azonban a haemodynamikai helyzetet lényegesen módosítja, mert a billentyű hasadék következtében fennálló mitralis insufficientia balszívelégtelenség kialakulásának feltételét teremti meg.

Ostium atrio-ventriculare communeban a haemodynamikai helyzetet a kamrai defectus és mitralis billentyű elégtelenség combinatioja uralja, ami ugyancsak balszívelégtelenség kialakulásának feltételeit adja.

Közös pitvarban jobb és balszívelégtelenség egyaránt kialakulhat. Ha a keveredés iránya a közös pitvarban dominálónan bal-jobb irányu, úgy jobbkamra elégtelenség, ha jobb-bal irányu, balkamra elégtelenség feltételei vannak adva. Akár jobb-, akár balkamra elégtelenség alakuljon ki, a következményes pitvari nyomásemelkedés az egész pitvarüreget érinteni fogja, ami pulmonalis venas nyomásemelkedéshez vezet.

Közös kamrában a mögöttes területet a kis - és a nagyvérkör venas rendszere együttesen képezi, ezért a közös kamra elégtelensége esetén kis- és nagyvérköri pangásos tünetek kialakulására egyaránt lehetőség nyílik.

Truncus arteriosusban a haemodynamikai helyzet tág d. Botalli persistenssel aequivalens. A tüdőknék nagyvérköri nyomással körténő átáramlása azok hyperperfusiojához és ezáltal magas percvolumennel járó balszívelégtelenség kialakulásához vezet.

Tüdővenák teljes transpositioja ugyan jobbszívelégtelenséghez vezet, a következményes jobbpitvari nyomásemelkedés azonban a jobbpitvarba szájadzó tüdővenák következtében kisvérköri pangás kialakulását teszi lehetővé. Ha a pitvarok közötti összeköttetést csak nyitott foramen ovale biztosítja, a foramen átmérőjétől függően nyomás-gradiens alakul ki a pitvarok között, ami a jobbpitvari nyomást tovább emeli. A tüdővenákat összegyűjtő közös venas törzs a jobbpitvarba szükülettel is szájadzhat, ezért normális pitvari nyomás mellett is súlyos pangás lehet a tüdővenákban.

A pitvari septum defectus a gyakori szívfejlődési rendellenességek között az egyedüli, ahol a pulmonalis hypertonia előfordulása a pitvari defectusok 1 %-át sem tette ki, szemben a többi elváltozással, ahol a pulmonalis hypertonia előfordulása 5.7 - 15.7 % között váltakozott / 1. XXV. táblázat/.

A pulmonalis hypertonia ritka előfordulását pitvari defectusban érthetővé teszik azok a régen ismert adatok, amik a pulmonalis érrendszernek a megemelkedett kisvérköri percvolumenhez való alkalmazkodóképességére vonatkoznak. Wagner /1938/ ezt az alkalmazkodóképességet rezerv capillarisok kinyílásával magyarázza. Hickam, Margil /1948/ szerint a tüdő 6 literes nyugalmi percvolumene néhez fizikai megterhelésre 40 l-ig is emelkedhet anélkül, hogy a kisvérkörben komolyabb nyomásemelkedésre kerülne sor. Lester és mtsai/1942/beszámoltak 2 pneumektomizált gyermekről, akiben a megmaradó féltüdőben évek múlva sem jelentkezett pulmonalis hypertonia. Cournand/1950/ szerint a kisvérköri percvolumennek legalább háromszorosára kell emelkednie ahhoz, hogy az art. pulmonalisban nyomásemelkedés jelentkezzen. A nyomás kisfokú emelkedése viszont azonnal rezerv capillarisok megnyílásához vezet. Pool és mtsai/1962/féloldali pulmonalis atresiában mutattak rá pulmonalis hypertonia hiányára.

Mindkét esetünk iskoláskorú gyermekben került észlelésre, mindkettő mérsékelt pulmonalis hypertonia volt. Egyik esetben az ost. secundum típusu pitvari defectushoz

Mitralis billentyű hasadék társult, a helyzet tehát hasonló volt az ostium primum typusu defectusokban észlelt helyzethez. Egyetlen izolált ostium secundum typusu pitvari defectus volt a 100 eset között. Ha a pitvari defectus nagyméretű és jobbszívelégtelenség alakul ki, nyilvánvaló, hogy a következményes jobbpitvari nyomásemelkedés ugyanugy áttevődhet a balpitvarra, mint közös pitvar esetén. Pulmonalis hypertonia ritka előfordulása izolált pitvari defectusban feltehetően azzal a körülménnyel függ össze, hogy izolált pitvari defectus a csecsemő- és gyermekkorban rendkívül ritkán vezet súlyos decompensatio kialakulásához.

Hypoplasias balszívfél syndromában a kisvérkőri pangás a kórkép obligát velejárója, hiszen a balkamrai beáramlás akadályozottsága az elváltozás lényegéhez tartozik.

Mitralis stenosisban a helyzet teljesen hasonló, mert a balkamra telődését a billentyű szükülete akadályozza.

Összefoglalva megállapítható, hogy a pulmonalis hypertonia 100 eset közül egyetlen esetben volt primären pulmonalis eredetű, a többi esetben cardialis alapbetegséghez társult. Az alapdiagnózisok megoszlásából kiderült, hogy 98 esetben olyan szívfejlődési rendellenesség állt a pulmonalis hypertonia hátterében, amiben kisvérkőri pangás kialakulására nyílt lehetőség. Kisvérkőri pangás

kialakulására 93 esetben balszívelégtelenség, 2 esetben / 1 mitralis stenosis, 1 hypoplasias balszívfél syndroma/ a balkamra beáramlás akadályozottsága, 2 esetben /tüdővenák teljes transpositioja/ jobbszívelégtelenség és 1 esetben /közös pitvar/ bal és jobbszívelégtelenség nyújtott lehetőséget. Eseteink diagnózis szerinti megoszlása tehát alátámasztja azt a feltevést, hogy a congenitalis vitiumokban jelenlévő pulmonalis hypertoniát balszívelégtelenség, ill. kisvérkörü pangás következményeként fogjuk fel.

Haemodynamikai vizsgálatok pulmonalis hypertoniában

A vizsgálat-sorozatban szereplő 100 pulmonalis hypertonia cardiologiai alapdiagnózis szerinti megoszlása, ami szerint 98 esetben olyan alapbetegség állt a pulmonalis hypertonia hátterében, ami kisvérköri pangás kialakulását tette lehetővé, önmagában még nem bizonyítja, hogy a szóhanforgó esetekben ténylegesen kisvérköri pangás állott fenn.

A kérdés tisztázására ezért eseteink haemodynamikai adatait részletesen elemeztem.

Az előzőekben ismertetett sectios tanulmány "Bal-szívelégtelenség magas percvolumennel" című fejezetében már említést tettem arról, hogy a pulmonalis hypertonia nem azonosítható minden további nélkül magas pulmonalis vascularis resistenciával. Civin és Edwards /1950,1951/ még úgy gondolták, hogy csecsemőkori pulmonalis hypertoniában a pulmonalis vascularis resistencia magas intrauterin értéke persistál. Amint azonban nagyobb számban végeztek csecsemőkben ismételt szív-kathéteres vizsgálatot, kiderült, hogy ez a felfogás téves /Damman, Ferencz, 1956; Brotmacher, Campbell, 1958; Downing, 1959; Lucas és mtsai, 1961; Stanton, Fyler, 1961; Howitt, Wade, 1962; Arcilla és mtsai, 1963; Auld és mtsai, 1963; Weidman és mtsai, 1963; Kidd és mtsai, 1965; Hoffmann, Rudolph, 1966/.

Ezekből a vizsgálatokból nyilvánvalóvá vált, hogy a pulmonalis vascularis resistentia veleszületett szívfejlődési rendellenességekben is lecsökken a születés után, legfeljebb annyi különbség mutatkozik az egészséges újszülöttekhez képest, hogy a csökkenés később következik be és kisebb méretű. Kiderült továbbá, hogy a pulmonalis hypertoniával járó esetekben a pulmonalis vascularis resistentia a kezdeti csökkenés után fokozatosan újra emelkedik.

A vizsgálók érdeklődése ezért afelé kezdett fordulni, hogy milyen okok szerepelnek a pulmonalis vascularis resistentia újraemelkedésének hátterében. Egyesek functionalis, mások anatómiai okok szerepét hangsúlyozták. A functionalis theoria hívei egy régen ismert összefüggéshez nyultak vissza, ami szerint a belégzett levegő O_2 tensiojának csökkenése, vagy CO_2 tensiojának emelkedése megemeli a pulmonalis vascularis resistentiát és az emelkedést a pulmonalis arteriolák vasoconstrictioja okozza / Euler, Liljestrand, 1947/. A vasoconstrictio szerepét a pulmonalis vascularis resistentia emelkedésében számos újabb vizsgálat is alátámasztja /Dawes és mtsai, 1953, 1954; Burton, Patel, 1957; De Burgh Daly, 1958; Shepherd, Wood, 1959/.

Nyilvánvaló, hogy minél kifejezettebb a pulmonalis arteriolák media hypertrophiája, annál erőteljesebb vasoconstrictiora nyílik lehetőség. Kórszövetteni vizsgálatok-

ból ismertté vált, hogy a media hypertrophia az újszülöttekre és fiatal csecsemőkre jellemző /O'Neal és mtsai,1955; Phillips és mtsai,1960; Lucas és mtsai,1961; Wagenwoort és mtsai,1961/, Ez összhangban van azzal a megfigyeléssel, hogy a csecsemők pulmonalis érrendszere vasomotor stimulusokra érzékenyebb, mint a felnőtteké /Dawes és mtsai,1953/. Ez nemcsak abban mutatkozik meg, hogy a fentebb említett stimulusokra könnyebben reagálnak vasoconstrictioval, hanem abban is, hogy a vasoconstrictio, ill. a következményes pulmonalis hypertonia O_2 belélegeztetéssel, ill. acetylcholin adással mérsékelhető /Fritts és mtsai,1954; Harris,1957; Blount,Vogel,1968/.

Tekintettel arra, hogy eseteink alapdiagnózis szerinti megoszlásából az derült ki, hogy - egyetlen mitralis stenosis esetet kivéve - olyan elváltozásokhoz csatlakozott a pulmonalis hypertonia, amiben rendellenes összeköttetés állt fenn a két vérkör között, rendkívül figyelemreméltóak azok a megfigyelések, hogy csecsemőkorban gyakori a pulmonalis hypertoniának olyan alakja, amiben a pulmonalis vascularis resistentia csak mérsékelten emelkedett, erősen fokozott azonban a pulmonalis áramlás /nagy bal-jobb shunt/ és a pulmonalis áramlással együtt emelkedett a balpitvari nyomás /Heath és mtsai,1953; Damman,Ferencz,1956; Savard és mtsai,1960; Auld és mtsai,1963; Arcilla és mtsai,1963; Carlier,1963; Bloomfield,1964; Kidd és

mtsai, 1965; Hoffmann, Rudolph, 1965, 1966/.

A pulmonalis hypertonia és a balpitvari nyomás közötti összefüggés mitralis stenosisban már régen ismert /O'Neal és mtsai, 1955; Borst és mtsai, 1956; Thomas és mtsai, 1956/.

A balpitvari nyomásemelkedés - mint tudjuk - a kisvérköri pangás indikátora. Ha a bal-jobb shunt-el járó állapotokhoz társuló pulmonalis hypertoniában a balpitvari nyomás emelkedett, kézenfekvőnek látszik az a feltételezés, hogy a pulmonalis hypertoniát ezekben az esetekben ugyanugy "postcapillaris" hypertoniának tekintsük, mint a mitralis stenosishoz társuló pulmonalis hypertoniát.

Ezt a felfogást támasztják alá az előző fejezetben említett adatok is, hogy a fokozott pulmonalis áramlás önmagában nem vezet pulmonalis hypertonia kialakulásához, csak akkor, ha balszívelégtelenség, ennek következtében balpitvari nyomásemelkedés, ill. kisvérköri pangás alakul ki.

A nagy bal-jobb shunt-el járó állapotokhoz csatlakozó pulmonalis hypertonia keletkezésének ilyen szemlélete jó magyarázatot szolgáltat arra a mindmáig sem tisztázott fontos kérdésre, hogy a pulmonalis hypertonia előfordulása miért olyan gyakori kamrai septum defectusban és d. Botalli persistensben és miért

olyan feltűnően ritka izolált pitvari defectusban.

Kamrai defectusban és d. Botalli persistensben ui. a shunt-vér a balszívfelet terheli meg, pitvari defectusban pedig a pitvari szintén elszökő shunt-vér a a balszívfelet tehermentesíti.

A pulmonalis hypertoniának fokozott pulmonalis áramlással és a fokozott áramláshoz társuló balpitvari nyomásemelkedéssel járó alakját Wood /1958/ hyperkineticus pulmonalis hypertoniának nevezi. A pulmonalis hypertonia hyperkineticus alakjának felismerése ahhoz a fontos therápiás következtetéshez vezetett, hogy a pulmonalis hypertoniának ezen alakja a shunt csökkentését célzó sebészi beavatkozásoknak nem contraindicióját, hanem indicációját képezi. Egyre több adat vált ismertté arra vonatkozólag, hogy az említett beavatkozások elvégzése után a bal-jobb shunt csökkenésével párhuzamosan a pulmonalis hypertonia is csökken /Ross és mtsai 1964; Hoffmann, Rudolph, 1965, 1966/.

Mielőtt a "hyperkineticus" pulmonalis hypertonia fentiekben ismertetett fogalma tisztázódott volna, a pulmonalis hypertonia magyarázatát a pulmonalis kis arteriákban és arteriolákban keletkező anatómiai elváltozásokban keresték. A pulmonalis vascularis obstructiot előidéző anatómiai elváltozások 6 fokozatát /Heath, Edwards, 1958/ a "Balszívelégtelenség magas

percvolumennel" című fejezetben ismertettem. A kérdésre vonatkozó kórszövetteni adatok egyöntetűen arra utaltak, hogy a 4.-6. fokozatu súlyos és irreversibilis anatomiai elváltozások a 2 éves kor után kezdenek megjelenni, míg a 2 éves kor alatti korcsoportra az 1.-3. fokozatu reversibilis anatomiai elváltozások jellemzőek /Naeye, Vennart, 1960; Wagenwoort és mtsai, 1964; Naeye, 1966; Blount, Vogel, 1968; Naeye, 1968/.

Ezekkel a kórszövetteni adatokkal összhangban vannak azok a megfigyelések, hogy ugyancsak a 2 éves kor körül van az a határ, amíg a pulmonalis hypertonia O_2 belélegeztetéssel, ill acetylcholinnal csökkenthető. A 4.-6. fokozatu irreversibilis anatomiai elváltozások magas pulmonalis vascularis resistentiát reprezentálnak, ezért a pulmonalis áramlás és ezzel párhuzamosan a balpitvari nyomás is normális értékekre csökken. Ha a pulmonalis vascularis resistentia eléri, vagy meghaladja a nagyvérköri resistentia értékét, a shunt a rendelenes összeköttetésen keresztül bidirectionalis, vagy jobb-bal irányu shunt-té alakul át. A pulmonalis hypertoniának ezt az alakját nevezzük obstruktiv pulmonalis hypertoniának, vagy Eisenmenger-szindrómának / Wood, 1958/, vagy praecapillaris pulmonalis hypertoniának.

A csecsemőkortól éveken át megfigyelt esetek értékes adatokat szolgáltatottak arra vonatkozólag, hogy az említett 4.-6. fokozatu irreversibilis érelváltozások kialakulása elsősorban azokat fenyegeti, akik cse-

csemőkorban "hyperkineticus" pulmonalis hypertoniában szenvedtek /Damman, Ferencz, 1956; Wagenwoort és mtsai, 1961; Vogel és mtsai, 1963; Wagenwoort és mtsai, 1964; Ritter és mtsai, 1965; Naeye, 1966/. Az említett adatok amellett szólnak, hogy a pulmonalis hypertonia két alakja nem eredendően különböző két állapot, hanem egy progresszív folyamat két különböző stádiuma.

Eseteink haemodynamikai adatait ezért a pulmonalis hypertonia "hyperkineticus" és "obstructiv" alakjának elkülönítésére abból a szempontból vizsgáltam, hogy milyen volt a pulmonalis áramlás és a balpitvari nyomás.

A pulmonalis áramlás jellemzésére a periferiás vénába fecskendezett és a fülön regisztrált festék-dilutiós görbét valamint a kis- és nagyvérköri áramlás viszony-számát /flow-ratio/, a balpitvari nyomás jellemzésére a minimális és maximális nyomásértéket és a közepes nyomásértéket alkalmaztam. A flow-ratio kiszámítására a Fick principiumnak relativ shunt-viszonyok meghatározására módosított módszerét használtam /Lozsády, 1966/.

Végül feltüntettem az alkalmazott therápiát /conservativ, vagy sebészi/ és a betegség kimenetelét.

Eseteinket 2 csoportra bontva elemeztem. Az első csoportot azok az esetek képezték, ahol a szivfejlődési rendellenesség anatómiai structurája egyértelműen bal-jobb shunt kialakulásának kedvezett, a 2. csoportot pedig azok, ahol az anatómiai structura bidirectionalis

shunt kialakulására praedisponált, ill. shunt kialakulására lehetőség nem volt. Az 1. csoportba sorolt eseteknek az alapdiagnózis és a pulmonalis hypertonia mértéke szerinti megoszlását A XXVI., a 2. csoportba sorolt eseteknek hasonló szempontok szerinti megoszlását a XXVII. táblázatban tüntettem fel.

XXVI. táblázat

"Súlyos" "Mérsékelt" Össz.
pulmonalis hypertonia

Diagnózis

Kamrai s.d., izolált	31	18	49
Kamrai s.d.+d. Botalli pers.	1	1	2
Kamrai s.d.+pitvari s.d.	-	1	1
Jöbbskamrába rupturált sinus Valsalva aneurysma	-	1	1
Duct. Botalli pers., izolált	8	5	13
Duct. Botalli pers.+post- ductalis coarctatio ao.	2	-	-
Endocardialis párna def.	6	5	11
Közös kamra	3	-	3
Truncus arteriosus	2	-	2
Hypoplasias balszívfél syndröma	1	-	1
Tüdővenák teljes transpositioja	-	2	2
Pitvari s.d., ost. sec. typ., izolált	-	1	1
Pitvari s.d., ost. sec. typ., +mitralis billentyű hasadék	-	1	1
Pitvari s.d., ost. sec. typ., +coarctatio ao.	-	1	1

Összesen

54/60% / 36/40% / 90

A XXVI. táblázatból kitűnik, hogy a 100 eset közül 90 tartozott abba a csoportba, ahol az anatómiai structura egyértelműen bal-jobb shunt kialakulásának kedvezett. Az esetek több, mint felét izolált kamrai septum defectus tette ki.

Az esetek 60 %-ában "súlyos", 40 %-ában "mérsékelt" pulmonalis hypertonia volt jelen. Figyelemreméltó, hogy azokban az esetekben, ahol a rendellenes összeköttetést ostium secundum typusu pitvari septum defectus képezte, kizárólag "mérsékelt" pulmonalis hypertoniát észleltünk.

XXVII. táblázat

Diagnózis	"Súlyos"	"Mérsékelt"	Össz.
D. Botalli pers.+praeduct. coarct.ao.+kamrai sept.def.	6	2	8
Mitralis stenosis	1	-	1
Primär pulmonalis hypertonia	1	-	1
Összesen	8	2	10

A táblázatból látjuk, hogy összesen 10 eset tartozott abba a csoportba, ahol az anatómiai structura bidirectionalis shunt kialakulásának kedvezett, ill. shunt kialakulására lehetőség nem volt.

A bidirectionális shunt kialakulásának kedvező csoportot 8 beteg képviseli, akik valamennyien praeductalis coarctatio aortaeval és kamrai septum defectussal szövődött d. Botalli persistensben szenvedtek.

A fennmaradó 2 esetben / 1 mitralis stenosis, 1 primär pulmonalis hypertonia/ shunt kialakulására lehetőség nem volt.

8 esetben "súlyos" és 2 esetben "mérsékelt" pulmonalis hypertonia állott fenn.

Az 1. csoportba sorolt 90 eset részletes haemodynamikai adatait a XXVIII. a 2. csoportba sorolt 10 eset adatait pedig a XXIX. táblázatban részleteztem.

XXVIII. táblázat

Sor- Kor- szám	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás	Balpitva- ri nyomás Max/min átlagos	Shunt- irány /periph. fetéék dl.g./	Therápia	Jelen állapot
1	1 év VSD, izolált	0.77	4.0	18/2 .8.9	bal-jobb	conservatív	exlt
2	2 év	1.0	2.5	15/0 6.5	bal-jobb	seb.correct.	exlt /postop./
3	1.5 év	1.0	4.2	12/5 8.0	bal-jobb	conservatív	Eisenmenger
4	7 hó	0.88	5.0	25/12 17.6	-----	seb.correct.	jól van
5	1.5 év	0.83	2.6	25/17 20.4	bal-jobb	conservatív	váltakozatlan
6	4 év	0.75	2.7	25/15 pc 19.3	bal-jobb	conservatív	váltakozatlan
7	9 hó	0.80	6.4	13/5 8.4	-----	pulm.band.	jól van
8	6 hó	1.0	3.8	12/9 10.3	-----	pulm.band.	jól van
9	1.5 év	0.84	6.0	21/15 17.6	bal-jobb	seb.correct.	exlt /postop./
10	4 év	0.88	2.4	30/12 3.7	bal-jobb	conservatív	váltakozatlan

Sor szám	Kor	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás max/min átlagos	Shunt irány /periph. festék dil. g./	Therápia	Jelen állapot
13	3 év	VSD, izolált	0.87	1.6	---	bal-jobb conservativ	változatlan
14	2 év	"	1.0	4.0	---	bal-jobb conservativ	változatlan
15	1.5 év	"	1.0	3.5	---	bal-jobb pulm.band.	jól van
16	2 év	"	0.93	3.9	---	---	seb.correct. exit/postop/
17	9 hó	"	0.77	3.1	---	---	pulm.band. jól van
18	6.5 hó	"	0.75	5.0	---	---	conservativ exit
19	8 hó	"	0.83	5.0	---	bal-jobb pulm.band	jól van
20	6 év	"	0.85	1.9	22/12 pc 16.3	bal-jobb conservativ	változatlan
21	6 hó	"	0.93	1.6	18/6 11.2	bal-jobb pulm.band.	jól van
22	6 hó	"	0.75	4.6	22/6 12.9	---	pulm.band. jól van
23	10 hó	VSD * d.Botani pers-	0.87	4.2	---	---	Ligatura+ pulm. band. jól van
24	10 év	VSD, izolált	1.0	---	---	bidirect. conservativ	változatlan

Sor szám	Kor	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás	Balpitva- ri nyomás max/min átlagos	Shunt irány /periph. festék dil.g./	Therápia	Jelen állapot
25	12 év	VSD, izolált	1.0	1.1	5/2 3.3	bidirect.	conservatív	változatlan
26	15 év	"	1.0	1.0	---	bidirect.	conservatív	változatlan
27	3.5 év	"	1.0	1.3	---	bidirect.	conservatív	változatlan
28	4 év	"	1.0	1.1	8/3pc 5.1	jobb-bal	conservatív	változatlan
29	6 év	"	1.0	0.5	---	jobb-bal	conservatív	változatlan
30	6 év	"	1.0	1.1	7/2 pc 4.1	jobb-bal	conservatív	változatlan
31	4 év	"	1.0	0.7	8/2 pc 4.6	bidirect.	conservatív	változatlan
32	7 év	"	1.0	1.3	9/2 5.0	bidirect.	conservatív	változatlan
33	1 év	D. Botalli pers, izolált	0.75	1.7	18/15 16.3	bal-jobb	ligatura	jól van
34	5 hó	"	1.0	1.4	15/8 11.0	bal-jobb	ligatura	jól van
35	10 hó	"	0.86	---	25/15 19.3	---	ligatura	jól van
36	1.5 év	"	1.0	0.5	---	jobb-bal	conservatív	változatlan

Sor szám	Kor	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás	Balpitva- ri nyo- más max/min átlagos	Shunt irány periph. festék dil.g./	Therápia	Jelen állapot
37	4 év	D.Botalli pers. izolált	1.0	1.2	---	bidirect.	conservativ	változatlan
38	11 év	"	0.95	1.5	18/10 13.5	bal-jobb	ligatura	jól van
39	6 év	"	0.86	2.2	---	bal-jobb	conservativ	változatlan
40	2 év	"	1.0	0.9	---	bal-jobb	ligatura	jól van
41	7 év	Endocard.párna def.	0.92	3.8	13/16 9.0	bal-jobb	seb.correct.	exit/postop/
42	2:5 hó	"	1.0	9.0	17/10 13.0	---	conservativ	exit
43	9 hó	"	0.88	6.9	18/10 13.4	bal-jobb	conservativ	változatlan
44	6 év	"	0.75	1.7	---	bal-jobb	conservativ	változatlan
45	3 év	"	1.0	1.2	---	bidirect	conservativ	exit
46	5 év	"	1.0	0.7	10/1 4.9	bidirect	conservativ	változatlan
47	2 év	D.Botalli pers +postduct eo-	0.74	1.5	25/15 ^{bc} 19.3 ^{bc}	bal-jobb	ligatura+ isthm.resect. ligatura +	jól van
48	2 év	" arct.	0.75	2.3	---	---	isthm.resect.	exit/postop/

Sor Kor szám	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás	Balpitva-Shunt ri nyomás irány max/min átlags dil.é./	Therápia	Jelen állapot
49 év	Cor monoventr.	1.0	1.5	---	conservativ	változatlan
50 év	"	1.0	6.6	22/13 16.9	pulm.band.	exit/postop/
51 hó	"	1.0	3.8	---	pulm.band,	exit/postop/
52 hó	Truncus arter.	1.0	2.0	---	conservativ	exit
53 11 év	"	1.0	3.2	---	conservativ	változatlan
54 hó	Hypoplasias balszívfél syndr	1.0	8.3	---	conservativ	exit
55 év	VSD, izolált	0.64	4.3	15/3 8.2	seb.correct.	jól van
56 év	"	0.57	6.0	18/2 8.9	seb.correct.	jól van
57 9 hó	"	0.54	3.4	22/7 13.5	pulm.band.	jól van
58 hó	"	0.70	7.0	19/10 13.9	conservativ	exit
59 hó	"	0.55	4.1	14/7 10.0	pulm.band.	exit/postop/
60 hó	"	0.66	5.0	18/10 13.4	pulm.band	jól van

Sor-Kor szám	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás	Baépitva-Shunt ri nyomás irány max/min átlagos dil.g./	Therápia	Jelen állapot
61	7 hó	0.64	3.4	19/11 14.4	pulm.band.	jólvan
62	6 év	0.63	1.4	13/2 6.7	conservativ	jól van
63	3 év	0.73	5.8	28/10 17.7	seb.correct.	jól van
64	3 év	0.45	2.2	---	conservativ	jól van shunt kisebb
65	4 év	0.73	2.3	---	conservativ	exit.
66	1.5 év	0.66	2.7	---	conservativ	Eisenmenger
67	1.5 év	0.74	2.3	---	conservativ	változatlan
68	4 év	0.70	5.0	---	conservativ	változatlan
69	15 hó	0.60	8.3	---	pulm.band.	exit/postop/
70	2 év	0.45	2.4	---	conservativ	változatlan
71	4.5 hó	0.66	4.5	---	pulm.band.	jól van
72	6 év	0.71	2.0	---	conservativ	változatlan

Sor szám	Kor	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás irány max/min átlagos	Shunt /periph. festék dil.g./	Therápia	Jelen állapot
73	15 év	VSD+D. Botalli pers.	0.70	2.5	---	ligatura + seb.correctio	jól van
74	3 hó	VSD + ASD	0.73	6.0	10/2 5.4	conservativ	exit.
75	5 hó	ő.kamrába rupt. sin. Vals.aneur.	0.63	3.4	10/5 7.2	conservativ	exit.
76	4 év	D. Botalli pers. izolált.	0.65	1.8	---	bal-jobb ligatura	jól van
77	2.5 év	"	0.70	3.4	---	bal-jobb ligatura	jól van
78	5.5 hó	"	0.62	10.0	---	baléjobb ligatura	jól van
79	4 év	"	0.50	2.3	18/10 13.4	bal-jobb conservativ	jól van
80	6 hó	"	0.45	1.6	---	bal-jobb conservativ	exit
81	1.5 év	Endocardialis párna def.	0.73	2.0	18/10 13.4	bal-jobb seb.correct.	jól van
82	4 hó	"	0.61	5.6	12/4 7.4	conservativ	exit
83	2.5 év	"	0.45	2.7	25/2 11.9	bal-jobb conservativ	jól van
84	9 hó	"	0.55	10.0	21/10 14.7	seb.correct.	jól van

Sor szám	Kor	Diagnózis	Pulm/syst nyomás maximum	Pulm/syst áramlás	Balpitva-Shunt 31 nyomás irány max/min átlagos	Therápia	Jelen állapot
85	10 hó	Endocardialis párna def.	0.61	2.4	---	conservativ	változatlan
86	2 hó	Teljes tüdővena transpositio	0.55	10.0	16/6 10.3	bal-jobb conservativ	exit.
87	2 hó	"	0.60	7.4	13/8 10.2	bal-jobb seb.correct.	exit. /postop/
88	9 év	ASD.Ost.sec. typ.	0.58	1.7	15/0 6.5	bal-jobb conservativ	jól van
89	6 év	ASD+Mitritr. Bill.has.	0.70	1.6	16/6pc 10.3pc	bal-jobb seb.correct.	jól van
90	5 hó	ASD. + coarct.a.o.	0.68	1.5	15/5 9.3	---	conservativ exit.

Sor szám	Kor	Diagnózis	Pulm/aorta descendens nyomás max	Pulm/syer tolés max/min	Balpitva-irány. Perif. festék dil.g.	Therápia	Jelen állapot
91	1.5 hó	D. Botalli pers. +VSD+coarct.ao. praeduct.	0.72	4.3	11/4 7.0	conservativ	exit.
92	2.5 hó	"	0.73	2.9	---	conservativ	exit.
93	5 év	"	0.76	2.3	---	bal-jobb seb.correct.	jól van
94	3 hó	"	1.00	2.0	18/14 13.4	conservativ	exit.
95	5 hó	"	0.88	2.8	---	bal-jobb conservativ	exit.
96	8 év	"	0.90	2.6	---	bal-jobb ligatura	exit.
97	12 év	D. Botalli pers. +coarct.ao.praeduct.	0.85	1.5	---	bal-jobb seb.correct.	jól van
98	2 év	D. Botalli pers. +VSD+praeduct. ao. iv atresiaPulm/aorta nyomás max.	0.88	3.2	---	bidirect. conservativ	változatlan
99	4 év	Stenosis mitr. cong.	1.4	---	---	conservativ	exit.
100	8 év	Primär pulm. hypertonia	0.72	---	8/4 5.7	conservativ	exit.

A XXVIII., ill. XXIX. táblázatban részletezett haemodynamikai adatokból az alábbi következtetéseket tudtam levonni:

1./ Az 1. csoportba sorolt 90 eset közül 65 esetben végeztünk periferiás festék-dilutios vizsgálatot. A festék-dilutios görbék értékelésében előző dolgozatainkban ismertetett szempontokat alkalmaztam /Kamarás és mtsai, 1961; Kamarás és mtsai, 1962; Kamarás, Simon, 1962; Kamarás, 1962/.

A festék-dilutios görbék az esetek tulnyomó többségében - 51 esetben - bal-jobb shuntre utaló alakváltozást mutattak, aminek kritériuma a 2.5 feletti dilutios idő/concentrációs idő hányados volt.

A "mérsékelt" pulmonalis hypertóniával járó esetekben kizárólag bal-jobb shuntre jellemző festék görbét nyertünk. A bal-jobb shuntre jellemző görbék több, mint felét azonban - szám szerint 28-at - "súlyos" pulmonalis hypertóniával járó esetekben észleltük, 10 alkalommal azonos kis- és nagyvérköri nyomás mellett. Adataink meggyőzően bizonyítják, hogy a pulmonalis hypertonia hyperkineticus alakja "súlyos" pulmonalis hypertóniában sem ritka jelenség a csecsemő- és gyermekkorban.

A "súlyos" pulmonalis hypertóniával járó csoportban 10 esetben bidirectionalis shuntre utaló és 4 esetben jobb-bal shuntre utaló festék-dilutios görbét kaptunk.

2./ A pulmonalis/systemás flow-ratio abban az 51 esetben, ahol bal-jobb shuntre utaló festék-görbét nyertünk, - egyetlen eset kivételével - 1.4-10.0 között ingadozott. A flow-ratio átlagos értéke a "mérsékelt" pulmonalis hypertoniával járó esetekben 4.1, a "súlyos" pulmonalis hypertoniával járó esetekben 3.6 volt. Tekintettel arra, hogy a nyomásértékek az áramlással és ellenállással egyenes arányban vannak, az a körülmény, hogy "súlyos" pulmonalis hypertoniában viszonylag kisebb flow-ratiót találtunk, mint a "mérsékelt" pulmonalis hypertoniával járó esetekben, arra utal, hogy hyperkineticus pulmonalis hypertonia keletkezésében a nyomásértékek emelkedésével arányosan egyre nagyobb szerepet játszik a resistencia emelkedése és egyre kisebb szerepet az áramlás.

Bidirectionalis, ill. jobb-bal shuntre utaló festék-görbe esetén - ugyancsak egyetlen kivételtől eltekintve - a pulmonalis/systemás flow-ratio 0.5-1.3 között volt, bidirectionalis shuntre utaló görbe esetén 1.1-es jobb-bal shuntre utaló görbe esetén pedig 0.8-as átlagos értékkel.

3./ Annak megfelelően, hogy bal-jobb shuntre utaló festék-görbe esetén a pulmonalis/systemás flow-ratio

- egyetlen kivételtől eltekintve - 1.4, vagy annál nagyobb volt, bidirectionalis és jobb-bal shuntre utaló festék görbe esetén pedig - ugyancsak egyetlen kivételtől eltekintve - 1,4-nél mindig kisebb volt, indokolt-nak látszik a pulmonalis hypertonia hyperkineticus és obstructív alakjának határát az 1.4-es flow ratio értéknél megvonni.

Az említett 2 kivétel a pulmonalis hypertonia hyperkineticus és obstructív alakjának megítélésében az 1.4-es flow ratio sematikus alkalmazásával kapcsolatban azonban bizonyos megfontolásokra késztet. Az egyik a 40. sorszámú 2 éves leánybeteg, aki d. Botalli persistensben szenvedett. Azonos kis- és nagyvérköri nyomás mellett a pulmonalis/systemás flow ratio 0.9 volt, a feték görbe azonban bal-jobb shuntre utaló alakváltozást mutatott. A 154. oldalon említett irodalmi adatok alapján, hogy a pulmonalis érrendszer 4. - 6. fokozatu irreverzibilis, fix obstructív elváltozásai a 2 éves kor alatti korban ritkák, a festék görbe és a flow ratio ellentmondó adatait úgy értékeltük, hogy a pulmonalis vascularis resistentia nem irreverzibilisen fix, hanem a pulmonalis vasoconstrictio mértékétől függően változó volt, ezért a ductus lekötése mellett döntöttünk. A pulmonalis nyomás a ductus lefogása után már 10 percen belül 30 Hgmm-el csökkent. A pulmonalis vascularis resistentia csecsemő-és kisdédkori változé-

konyságára vonatkozólag további 5 esetben is megfigyeléseket gyűjtöttünk. Az egyik 3 hónapos csecsemő volt obstructiv pulmonalis hypertoniára utaló hallgatódzási lelettel, azaz pulmonalis typusu protosystolés csattanással, rövid, ejectios typusu systolés zörejjel és metallikusan ékelt 2. hanggal az art. pulmonalis vetületében /Kamarás, 1964/. 10 perces O_2 belélegeztetés után reprodukálhatóan systolo-diaistolés continua zörejjel jelent meg az art. pulmonalis hallgatódzási helye felett.

A második 7 hónapos csecsemő volt ismételten jelentkező súlyos spasticus bronchitisekkel. A bronchitises periodusok alatt az obstructiv pulmonalis hypertonia fentemlitett hallgatódzási leletét észleltük, a bronchitises periodusok megszűnésekor d. Botalli persistensre jellemző typusos systolo-diaistolés continua zörejjel jelent meg. A további 3 beteg mindháromban, fiatal csecsemőkorban, izolált coarctatio aortae diagnózisát állítottuk fel. Az egyik esetben 7 hónapos korban, a másikban 2 1/2 éves korban, a harmadikban 3 éves korban a coarctatio tünetek változatlan fennállása mellett d. Botalli persistensre jellemző typusos systolo-diaistolés continua zörejjel jelent meg. A zörejjel megjelenésével párhuzamosan mindhárom beteg általános állapota romlott. Mind az 5 esetben sebészi megoldás mellett döntöttünk, ami az előbbi 2 esetben a ductus lektésé-

ből, az utóbbi 3 esetben a ductus lekötéséből és a szűkült aorta rész resectiojából állott. A műtét alkalmával az előző 2 eset izolált d. Botalli persistensnek, mindhárom utóbbi eset postductalis coarctatio aortaeval szövődött d. Botalli persistensnek bizonyult. Műtét után valamennyi eset panaszmentessé vált és szemmel látható fejlődésnek indult. Az említett 5 eset egyikében sem történt szivkathéteres vizsgálat, így azon feltevést, hogy a hallgatózási lelet változását a pulmonalis vascularis resistencia csökkenése okozta, haemodynamikai adatokkal bizonyítani nem tudom. Az izolált d. Botalli persistensnek bizonyult 2 esetben azonban más magyarázat nem is kínálkozik, a 3 d. Botalli persistens + postductalis coarctatio aortae nek bizonyult esetben pedig feltevésünket az a körülmény támasztja alá, hogy a felső végtagokon mért nyomás^{ek} értéke~~ket~~ a continua zörej megjelenése előtt mért nyomásokhoz képest nem voltak magasabbak.

Megfigyeléseink amellest szólnak, hogy a pulmonalis vascularis resistencia 3 éves korig nem tekinthető fix értéknek, hanem spontán csökkenésével számolhatunk.

A jelenség érthetővé válik, ha a csecsemőkori magas pulmonalis vascularis resistenciát döntően vasoconstrictio következményének tartjuk.

A második kivételt a 49. sorszámú beteg /cor monoventriculare, 10 év / jelentette. Ebben az esetben bidirectionalis shuntre utaló festék görbét kaptunk, a flow-ratio ezzel szemben 1.5 volt. A jelenség magyarázata min-

den valószínűség szerint a cor monoventriculare diagnózisában rejlik. Közös kamrában ui. a két vérkör vérenek keveredése olyan mértékű lehet /erre extrémfokban nagy kamrai defectusban, vagy ost. atrio-ventriculare communában is mód kínálkozik/, hogy a bidirectionalis shunt jobb-bak és bal-jobb componense egyaránt meghaladja a szokott mértéket.

Az említett kivételekből azt a következtetést vontam le, hogy olyankor, ha az oxymetriás értékekből számított flow-ratiót az 1.4-es határértéknél, vagy ahhoz közelállónak találjuk, okvetlenül szükséges a shuntviszonyokat indicator dilutios módszerrel is tisztázni, mielőtt az esetet egyik, vagy másik csoportba sorolnánk.

A XXVIII. táblázatban szereplő 90 esetünknek az említett szempontok figyelembevételével történt megoszlása a pulmonalis hypertonia "hyperkineticus" és "obstructiv" alakja között olyan volt, hogy 77 volt a "hyperkineticus" és csupán 13 az "obstructiv" alak.

4./ A XXIX. táblázatban feltüntetett 10 beteg közül 6 esetben d. Botalli persistensnek praeductalis coarctatio aortaevál és kamrai septum defectussal járó combinatioja, 1 esetben az előbbi combinatio kamrai defectus nélkül és 1 esetben d. Botalli persistensnek praeductalis aorta-iv atresiával és kamrai septum defectussal járó combinatioja állott fenn.

A fennmaradó 2 beteg közül az egyik congenitalis mitralis stenosisban, a másik primär pulmonalis hypertoniában szenvedett.

Tekintettel arra, hogy a d. Botalli persistens és praeductalis coarctatio aortae combinatioja az esetek túlnyomó többségében kamrai septum defectussal szövődött, a d. Botalli persistens+praeductalis coarctatio aortae pulmonalis hypertóniával járó eseteiben akkor is fel kell tételeznünk kamrai defectus egyidejű fennállását, ha arra a klinikai tünetekben nincs is egyértelmű bizonyíték.

A kérdés gyakorlati fontosságát jól szemlélteti a 93. sorszámú eset. Nevezett gyermekben 5 éves korban ductus ligatura és aorta isthmus resectio történt. A műtéti leírás szerint az art. pulmonalis a műtét után puhább tapintatuvá vált, vagyis feltehetően csökkent a pulmonalis vascularis resistentia. Ezzel összhangban volt, hogy a postoperatív szakban kamrai defectusra jellemző holosystolés zörej jelent meg punct. max.-al a bal pst. IV-ben, majd gyógyszeresen rosszul befolyásolható decompensatio tünetek keletkeztek. Teljes compensatio a kamrai defectus második ülésben történt zárása után következett be.

A pulmonalis hypertonia halmozódása a kamrai defectussal szövődött esetekben érthetővé válik, ha a pulmonalis hypertóniát balkamra elégtelenség következményeként fogjuk fel. Kamrai defectusban a coarctatio aortae egyidejű fennállása ui. fokozza a bal-jobb shunt-öt a kamrai

defectuson keresztül, ami magas percvolumennel járó bal-szívelégtelenség kialakulását teszi lehetővé.

A kamrai szintű bal-jobb shunt következtében a jobbkamrából kevert vér jut az art. pulmonalisba. A kevert vér az art. pulmonalisból az anatómiai viszonyoknak megfelelően egyaránt juthat a tüdőbe, vagy a nyitott ductuson keresztül az aorta descendensbe. Az áramlás irányát nyilvánvalóan a kis- és nagyvérkörü resistencia viszonya szabja meg.

A ductus - a 97. sorszámú esetet kivéve - minden esetben tág volt. 5 esetben sikerült az aorta descendensből vérmintát venni. A mintákban meghatározott O_2 saturatio értékek - a 98. sorszámú /aorta-ív atresziás/ beteget kivéve - nemcsak magasabbak voltak a jobbkamrából és art. pulmonalisból nyert értékeknél, hanem egyetlen esetben sem voltak desaturált értékek. A 96. sorszámú esetben jobbkamrai selectiv angiocardigraphiával is bizonyítani lehetett, hogy a jobbkamra vére a tüdők felé és nem az aorta descendensbe áramlott.

Az áramlási viszonyok tisztázására specialis festék dilutio eljárást dolgoztam ki. Az eljárás lényege, hogy synchron festék görbét veszünk fel a gyermek füléről és lábujjáról. Abban az esetben ui., ha a jobbkamra vére a ductuson keresztül az aorta descendensbe áramlik, a festék görbének korábban kell megjelenie a lábujjra helyezett fotocellával felvett görbén, mint a fülről felvett görbén, ahova a festék csak a tüdő megkerülésével juthat el.

Abban az esetben viszont, ha a jobbkamra vére a tüdőbe jut, a festék előbb fog a fülbe kerülni, mint a lábujjba, ahova csak az arteriás collateralisokon keresztül juthat el. A festék dilutios görbe - az aorta iv atresiás esetet kivéve - később jelent meg a lábujjról, mint a fülről felvett görbén.

Az áramlás az oxymetriás értékek alapján 7 esetben bal-jobb irányu volt és 1 esetben volt bidirectionalis olyan értelemben, hogy kamrai szinten bal-jobb, a ductuson keresztül pedig jobb-bal irányu áramlás állott fenn.

A haemodynamikai adatoknak megfelelően tehát 7 esetet a "hyperkineticus" és 1 esetet az "obstructiv" csoportba soroltam.

Megfigyeléseink jól alátámasztják a sectios adatokra támaszkodó feltevést, hogy d. Botalli persistens és praeductalis coarctatio aortae combinatiojában az áramlás nem törvényszerűen jobb-bal irányu.

5./ Azon 2 eset közül, ahol shunt kialakulására lehetőség nem volt, a mitralis stenosisban szenvedő betegből sem balpitvari, sem pulmonalis capillaris nyomás nem állt rendelkezésre. Tekintettel arra, hogy a pulmonalis nyomás közel másfélszerese volt a nagyvérköri nyomásnak, az esetet az "obstructiv" typusba soroltam.

A primär pulmonalis hypertonia esetet is az "obstructiv" csoportba soroltam, amit a normalis balpitvari nyomás is alátámasztott.

A 10 eset tehát úgy oszlott meg a pulmonalis hypertonia "hyperkineticus" és "obstructiv" alakja között, hogy 7 a "hyperkineticus" és 3 az "obstructiv" alakhoz tartozott.

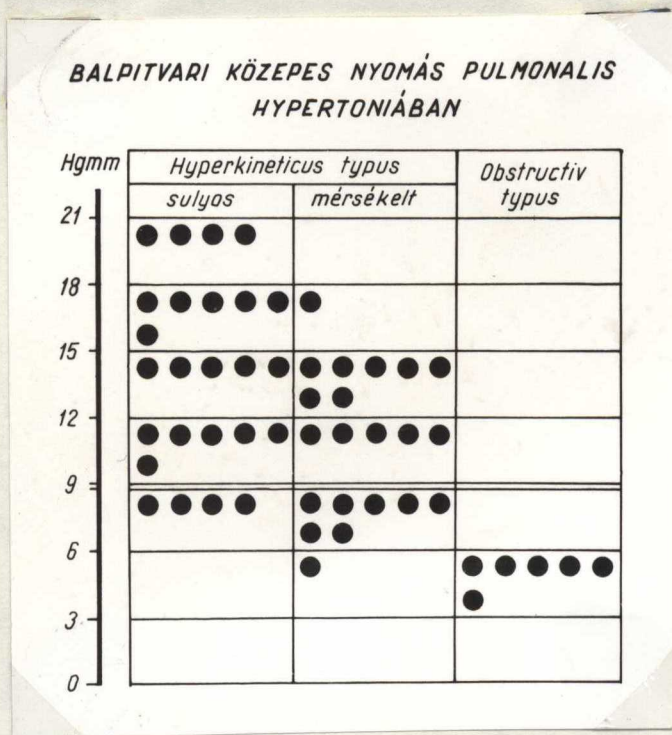
Az említett adatokat összesítve megállapítható, hogy a 100 eset megoszlása a "hyperkineticus" és "obstructiv" alak között olyan volt, hogy 85 tartozott a "hyperkineticus" és csupán 15 az "obstructiv" alakba.

Az esetek megoszlása arra mutat, hogy a csecsemő- és gyermekkorban a pulmonalis hypertonia "hyperkineticus" alakja az általános és az "obstructiv" alak alárendelt jelentőségű. Ez másszóval annyit jelent, hogy az esetek túlnyomó többségében nemcsak az alapdiagnózis szerinti megoszlás, hanem a haemodynamikai helyzet is olyan volt, ami kisvérköri pangáshoz vezethetett.

6./ A kisvérköri pangás legjobb indikátora a balpitvari nyomás. Balpitvari nyomás, ill. azzal aequivalens pulmonalis capillaris nyomás a 85 "hyperkineticus" eset közül 47 esetben, a 15 "obstructiv" eset közül pedig 7 esetben állt rendelkezésre a szivkathéteres vizsgálat során nyert haemodynamikai adatokban.

A hyperkineticus alak "súlyos" és "mértékelt" pulmonalis hypertóniával járó eseteiben, valamint az obstructiv alakban észlelt balpitvari közepes nyomást a 11. ábra szemlélteti.

11. ábra



Ha a közepes balpitvari nyomás normál értékét Rudolph és Cayler /1958/ szerint 5-10 Hgmm-nek, ill. Haghigi és Zimmerman /1968/ szerint 9 Hgmm-nek vesszük, azt látjuk, hogy

a/ a "súlyos" pulmonalis hypertóniával járó hyperkineticus esetek túlnyomó többségében a balpitvari közepes nyomás meghaladta a 9 Hgmm-es normális felső határértéket és a 15 Hgmm-es értéken felüli esetek számottevő arányt képviseltek. A 9 Hgmm-en aluli értékek elenyésző kisebbséget képviseltek és közel voltak a 9 Hgmm-es határértékhez. 6 Hgmm-en aluli érték nem fordult elő. A balpitvari közepes nyomás átlaga 13.8 Hgmm-nek bizonyult;

b/ a balpitvari közepes nyomás a "mérsékelt" pulmonalis hypertóniával járó esetek többségében is meghaladta a 9 Hgmm-es normális felső határértéket, kevesebb volt

azonban a 15 Hgmm-en felüli esetek száma és viszonylag több a 9 Hgmm-en aluli eseteké. 1 esetben 6 Hgmm-en aluli értéket találtunk. Figyelemreméltó, hogy ebben az esetben coarctatio aortae pitvari septum defectussal szövődött. A balpitvar közepes nyomás átlaga ebben a csoportban 10.2 Hgmm-nek bizonyult.

A balpitvari nyomásemelkedés mértéke tehát különböző volt a "súlyos" és a "mérsékelt" hypertóniával járó esetekben. A jelenség magyarázata feltehetően az, hogy kisebb kisvérköri pangás kisebb fokú és súlyosabb pangás nagyobb fokú vasoconstrictiot eredményez a pulmonalis arteriolákban. Ezzel a magyarázattal az a már említett megfigyelésünk is jól összeegyeztethető, hogy a flow-ratio a "mérsékelt" pulmonalis nyomásemelkedéssel járó esetekben nagyobb volt, mint a "súlyos" nyomásemelkedéssel járó esetekben. Az erőteljesebb vasoconstrictio nyilvánvalóan jobban lefékezi a pulmonalis áramlást, mint az arteriolák mérsékeltbb összehuzódása.

Az emelkedett balpitvari nyomásértékek egyértelmű bizonyítékot szolgáltatnak amellet, hogy a szóbanforgó esetekben nemcsak a lehetősége állott fenn a kisvérköri pangás kialakulásának, hanem ténylegesen kisvérköri pangás állott fenn.

Tekintettel arra, hogy az emelkedett balpitvari nyomással járó "hyperkineticus" esetek tették ki a többséget, arra a következtetésre jutottam, hogy a csecsemő-és

gyermekkori pulmonalis hypertonia többségét kisvérköri pangáshoz társuló "postcapillaris" hypertoniának tekinthetjük.

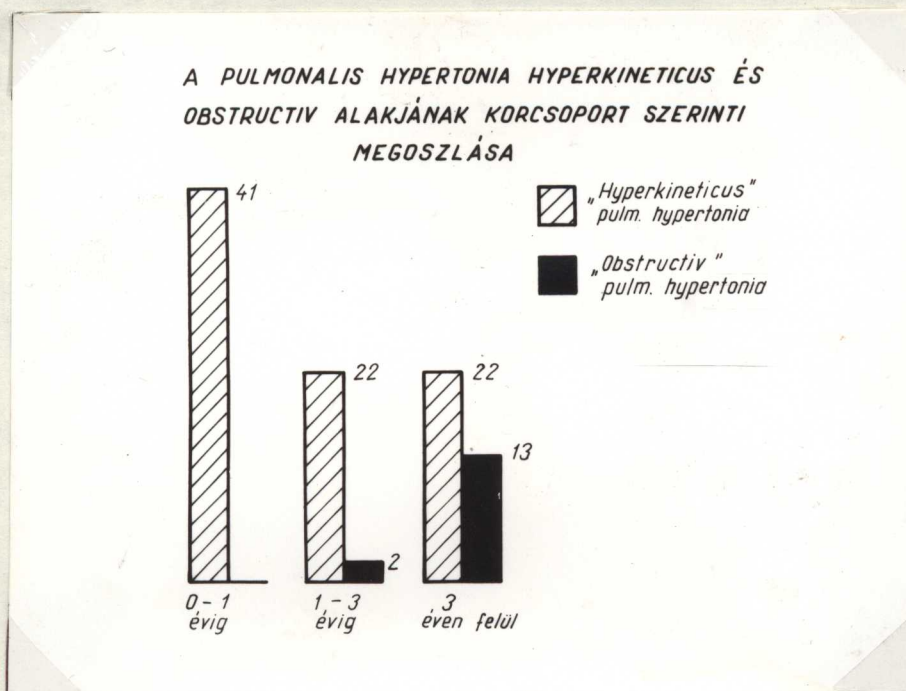
c/ A balpitvari közepes nyomás az obstructiv típusban kivétel nélkül 6 Hgmm-en alul maradt, az átlag érték ennek megfelelően 4.6 Hgmm-nek bizonyult.

Ha az alacsony balpitvari nyomásértékeket összevetjük azzal, hogy minden esetben "súlyos" pulmonalis hypertonia állt fenn, a flow-ratio viszont alacsony volt, nyilvánvaló, hogy a pulmonalis hypertonia eredete a szóbanforgó esetekben csakis "praecapillaris" eredetű lehetett.

7./ Bizonyos összefüggés mutatkozott a balpitvari nyomásemelkedés és a betegek életkora között is. A "súlyos" hypertoniával járó esetekben ui. az 1 éven aluli korcsoportban a közepes balpitvari nyomás átlaga 12.1 Hgmm-nek, az 1 éven felüliekben pedig 15.9 Hgmm-nek bizonyult. Ez a különbség a "mérsékelt" hypertoniával járó esetekben nem mutatkozott meg, mert az 1 éven aluli és felüli esetekben egyaránt 10.8 Hgmm-nek találtuk. A jelenség összhangban van a 151. oldalon említett azon megfigyeléssel, hogy a csecsemők pulmonalis érrendszere vasomotor stimulusokra könnyebben reagál vasoconstrictioval, mint az idősebb korosztályok.

8. Eseteink megoszlását a pulmonalis hypertonia típusa és a betegek kora szerint a 12. ábra szemlélteti.

12. ábra



Az ábrából látjuk, hogy

a/ a hyperkineticus típus minden korcsoportban dominál,

b/ obstructiv típust az 1 éven aluli korcsoportban nem észleltünk és előfordulása az életkorral nő.

Az esetek korcsoport szerinti megoszlása azt a nézetet támasztja alá, hogy a pulmonalis hypertonia obstructiv alakja nem a születéstől fennálló állapot, hanem az évek folyamán alakul ki.

9./A 15 obstructiv esetből 13 esetben rendellenes összeköttetés volt a két vérkör között, 1 esetben mitralis stenosishoz csatlakozott és 1 esetben primär pulmonalis hypertóniának bizonyult.

A 13 eset mindegyikében kamrai vagy nagyér szinten volt rendellenes összeköttetés a két vérkör között, vagyis ugyanazokban a kórképekben jelentkezett, mint a hyperkineticus typus "sulyos" hypertóniával járó esetei.

Megfigyelésünk összhangban van azon irodalmi adatokkal, hogy az obstructiv typus kialakulása elsősorban h Ezeket fenyegeti, akik csecsemőkorban hyperkineticus pulmonalis hypertóniában szenvedtek /Damman, Ferencz, 1956; Wagenwoort és mtsai, 1964; Vogel és mtsai, 1963; Wagenwoort és mtsai, 1964; Ritter és mtsai, 1965; Naeye, 1966/.

10./ A csecsemő- és kisdédkorban észlelt 63 hyperkineticus esetből 3 éves korig 2 esetben volt alkalmunk obstructiv typus kialakulását megfigyelni.

A 3. sorszámú esethen első ízben a gyermek másfél éves korában történt szivkathéteres vizsgálat. Az eredmények egyértelműen "sulyos" pulmonalis hypertonia hyperkineticus alakja mellett szóltak /4.2-es flow-ratio, bal-jobb shuntre utaló festék görbe/. A szivkathéteres vizsgálatot a gyermek 3 éves korában megismételtük. Az eredmények obstructiv típusu pulmonalis hypertonia kialakulását bizonyították. Retrospective megállapítható, hogy az első szivkathéteres vizsgálat alkalmával észlelt

magas flow-ratiohoz képest viszonylag alacsony bal-pitvari nyomást /8Hgmm-es közepes nyomás/ talán az obstructiv alak kialakulására vonatkozó előjelnek kellett volna tekinteni.

A 66. sorszámú esetben ugyancsak másfél éves korban történt az első szivkathéteres vizsgálat, aminek eredménye "mérsékelt" pulmonalis hypertonia hyperkineticus alakjára utalt. A gyermek 3 éves korában ismételt szivkathéteres vizsgálat történt, ami "súlyos" pulmonalis hypertonia obstructiv alakjának kiáakulását bizonyította.

Mindkét eset azokat a 154. oldalon említett megfigyeléseket támasztja alá, hogy az obstructiv típusu pulmonalis hypertonia kialakulása elsősorban azokat fenyegeti, akik csecsemőkorban "hyperkineticus" típusu pulmonalis hypertoniában szenvedtek.

A 3 év feletti korcsoportban észlelt "obstructiv" típus mindegyike már az első észlelés alkalmával fix "obstructiv" alaknak bizonyult.

22 olyan esetben viszont, ahol a "hyperkineticus" típus 3 éves koron túl is persistált, "obstructiv" típus kialakulását 14 éves korig sem észleltük.

Megfigyeléseink amellet szólnak, hogy az irreverzibilis érelváltozások kialakulásának praedilectios időpontja az 1-3 év között van.

Azokban az esetekben viszont, ahol a hyperkineticus alak 3 éves koron túl is persistál, az obstructiv alak kialakulásának veszélye a későbbi gyermekkorban kisebbnek tűnik.

11./ Ha elfogadjuk a fentebb említett 2 megállapítást, hogy

a/ a hyperkineticus pulmonalis hypertonia kisvérköri pangás következménye,

b/ a pulmonalis hypertonia obstructiv alakja a hyperkineticus alakból secundär módon alakul ki, magyarázatot kapunk arra a mindéddig tisztázatlan kérdésre, hogy obstructiv típusu pulmonalis hypertonia előfordulása miért olyan feltűnően ritka izolált pitvari septum defectusban.

A jelenség magyarázata nyilvánvalóan abban rejlik, hogy pitvari septum defectus rendkívül ritkán vezet kisvérköri pangás és ezen keresztül "hyperkineticus" pulmonalis hypertonia kialakulásához.

A XXX. táblázatban összesített haemodynamikai adatokból az alábbi következtetéseket tudtam levonni:

1./ A 100 eset megoszlása a "hyperkineticus" és "obstruktív" alak között olyan volt, hogy 85 tartozott a "hyperkineticus" és csupán 15 az "obstruktív" alakba.

Az esetek megoszlása arra mutat, hogy csecsemő- és gyermekkorban a pulmonalis hypertonia "hyperkineticus" alakja az általános. Ez másszóval annyit jelent, hogy nemcsak az alapdiagnózis szerinti megoszlás, hanem az esetek többségében a haemodynamikai helyzet is olyan volt, ami kisvérköri pangáshoz vezethetett.

2./ "Hyperkineticus" pulmonalis hypertóniában a nyomásértékek emelkedésével arányosan egyre nagyobb szerepet játszik a resistencia emelkedése és egyre kisebb szerepet az áramlás.

3./ A pulmonalis vascularis resistencia 3 éves korig nem tekinthető fix értéknek, hanem spontán csökkenésével számolhatunk.

A jelenség érthetővé válik, ha a csecsemőkori magas pulmonalis vascularis resistenciát döntően vasoconstrictio következményének tartjuk.

4./ Megfigyeléseink azt a nézetet támasztják alá,
hogy

a/ az "obstruktív" alak nem a születéstől fennálló állapot, hanem az évek folyamán alakul ki,

b/ az "obstructív" alak kialakulása elsősorban azokat fenyegeti, akik csecsemőkorban "hyperkineticus" pulmonalis hypertóniában szenvedtek.

c/ az "obstructív" alak kialakulásának praedilectios időpontja az 1-3 év között van,

d/ pitvari defectushoz társuló "obstructív" pulmonalis hypertónia azért ritka, mert pitvari defectus ritkán vezet kisvérköri pangás és ezen keresztül "hyperkineticus" pulmonalis hypertónia kialakulásához.

5./ "Hyperkineticus" pulmonalis hypertóniában emelkedett balpitvari nyomásértékeket találtunk. A balpitvari nyomásemelkedés "súlyos" hypertóniában nagyobb mértékű és "mérsékelt" hypertóniában kisebb mértékű volt. Az emelkedett balpitvari nyomásértékek jól alátámasztják azt a feltevést, hogy a csecsemő-és gyermekkori pulmonalis hypertónia az esetek döntő többségében kisvérköri pangáshoz társuló "postcapillaris" hypertónia.

Csecsemő - és gyermekkori pulmonalis hypertónia tehát az esetek többségében kisvérköri pangás klinikai manifestációjának tekinthető.

A pulmonalis hypertonia jelentősége a szívsebészeti
beavatkozások indicatiojában

A XXVIII. táblázatban feltüntetett 90 betegből 25-en haltak meg a megfigyelési idő alatt. A 25 exitusból 16 az 1 éven aluli és 8 az 1-3 év közötti korcsoportba tartozott.

A 3 év feletti korcsoportból egyetlen beteget veszítettünk el.

A 16 csecsemő diagnózis szerinti megoszlása a következő volt:

Kamrai septum def., izolált	5
Kamrai septum def.+ pitvari sept.def.	1
Endocardialis párna defectus	2
Tüdővenák teljes transpositioja	2
Ductus Botalli persistens, izolált	1
Sinus Valsalva aneurysma ruptura	1
Közös kamra	1
Coarctatio aortae+pitvari sept. def.	1
Hypoplasias balszívfél syndroma	1
Truncus arteriosus	1
Összesen	16

A szóbanforgó diagnózisok közül kamrai septum defectusban viszonylag csekély műtéti kockázattal járó palliatív sebészi eljárás /pulmonalis banding/, d. Botalli persistensben pedig a ductusnak ugyancsak viszonylag csekély műtéti kockázattal járó lekötése jöhet szóba.

Az említett diagnózisokkal észlelt csecsemőkori eseteket az alkalmazott therápia és annak eredményessége szerint a XXXI. táblázat szemlélteti.

XXXI. táblázat

Diagnózis	Therápia	Esetszám	Jól van	Exitus
VSD, izolált	conservatív	4	1	3
Botall, "	conservatív	1	-	1
	Össz.	5	1	4
VSD, izolált	pulm. band.	13	11	2
Botall, "	ligatura	4	4	-
VSD+Botall	ligatura + band	1	1	-
	Össz.	18	16	2

Látjuk, hogy pulmonalis hypertóniával járó kamrai septum defectus és d. Botalli persistens csecsemőkori eseteiben a therápia eredményességében meggyőző különbség mutatkozik a sebészi therápia javára. Izolált kamrai defectusban a fentemlített 3 conservatív kezelés mellett exitált csecsemőkori eseten kívül

további 16 esetet vesztettünk el conservativ kezelés mellett. A hallgatódzási lelet, EKG és RTG kép egyaránt amellet szólt, hogy ezekben az esetekben is pulmonalis hypertonia állott fenn, szivkathéteres vizsgálat azonban nem történt.

A megfigyelési idő alatt az említett 5 ductus ligaturán kívül további 8 csecsemőkori esetben történt eredményes ligatura, ahol a hallgatódzási lelet, az EKG és a RTG kép ugyancsak pulmonalis hypertonia mellett szólt. További adatot jelent a műtéti jegyzőkönyvek azon megjegyzése, hogy az art. pulmonalis a lekötés előtt feltűnően "feszés" tapintatu volt.

Ha a haemodynamikailag bizonyított esetekhez a klinikailag pulmonalis hypertoniának tartott eseteket is hozzávesszük, kiderül, hogy 21 conservativ kezelésben részesült beteg közül 20, 26 sebészi therápiában részesült beteg közül pedig 2 volt lethalis kimenetelű. A haemodynamikailag bizonyított és a klinikailag diagnosztizált valamennyi eset hyperkineticus typusu pulmonalis hypertoniának felelt meg.

Tapasztalataink egyértelműen amellet szólnak, hogy a hyperkineticus pulmonalis hypertoniát kamrai septum defectusban és d. Botalli persistensben a korai sebészi beavatkozás absolut indikációjának tekintsük.

Csecsemőkorbán "pulmonalis banding" műtéten átesettek között a későbbiek folyamán obstructiv alakot kialakulni nem láttunk, amellet szól, hogy az

obstructiv typus kialakulása az art. pulmonalisanak a korai életkorban elvégzett sebészi szűkítésével kivédhető.

Az 1-3 év között meghalt 8 beteg diagnózis szerinti megoszlása a következő volt:

Kamrai septum defectus, izolált	4
Endocardialis párna defectus	2
Közös kamra	1
D.Botalli pers.+coarctatio aortae praeductalis	1
Összesen	8

Az 1-3 év közötti korcsoportban a szóbanforgó diagnózisok közül a cor monoventriculareban szenvedő betegen kívül correctios műtét elvégzése is felmerülhet.

Az említett korosztályba tartozó eseteket az alkalmazott therápia és annak eredményessége szerint a XXXII. táblázat szemlélteti.

XXXII. táblázat

Diagnózis	Therápia	Esetszám	Tulélő	Exitus
VSD, izolált	conservativ	8	8	-
D.Botalli, izol.	"	1/1/+	1/1/+	-
Endocard.p.def.	"	2/1/*	1	1/1/*
Össz.		11/2/*	9/3/+	1/1/+

VSD, izolált	correctio	4	1	3
VSD, "	banding	2	1	1
D.Botalli, izolált	ligatura	2	2	-
D.Botalli+ coarct.ao. postduct.	ligatura isth.res.	2	1	1
Endocard.p. def.	correctio	1	1	-
Cor mono- ventr.	banding	1	-	1
	Össz.	12	6	6

/ /⁺=obstructiv typusu pulmonalis hypertonia.

Látjuk, hogy az 1-3 év közötti korosztályban a
therápia eredményessége kamrai septum defectusban alap-
vetően különbözött a csecsemőkori tapasztalatoktól, mert
a mérleg egyértelműen a conservativ kezelés javára bil-
lent. A sebészi therápia rosszabb effectusa nyilvánva-
lóan azzal függ össze, hogy az esetek többségében a
kamrai defectus extracorporalis keringésben végzett
zárásáról és nem a palliativ "pulmonalis banding"-ről
volt szó. Közismert, hogy az extracorporalis műtétek
kockázata ebben a korcsoportban nagyobb, mint a 3 év
feletti korosztályban. Ennek alapján azt a következte-
tést kellene levonnunk, hogy azokban az esetekben, akik
tulélik a csecsemőkori un. "viharos periodust" a sebé-
szi therápiát helyesebb a 3 év utáni korra halasztani.

A helyzet azonban távolról sem ilyen egyértelmű. Az előző fejezetben ui. 2 esetet ismertettem, akiknek csecsemőkorban észlelt "hyperkineticus" pulmonalis hypertoniájából 3 éves korig "obstructív" alak fejlődött ki.

Az említett 2 eset arra figyelmeztet, hogy kamrai septum defectushoz társuló pulmonalis hypertonia esetén a sebészi megoldás halogatása azzal a veszéllyel jár, hogy a várakozási idő alatt irreverzibilis, obstructív elváltozások alakulnak ki a tüdőben.

A sebészi indicatio felállításában ezért az 1-3 éves korosztályban esetenként kell döntenie. Magas pulmonalis nyomás és alacsony balpitvari nyomás az eset sürgösségére utal.

3 endocardiális párna defectus közül 2 conservatív kezelésben részesült, 1 esetben correctio mütét történt. A 2 conservative kezelt beteg közül az egyik 3 éves korban meghalt, a praeoperatív szivkathéteres vizsgálat obstructív typusu pulmonalis hypertoniát igazolt. A másik conservative kezelt beteg és az operált beteg egyaránt jól vannak.

Tapasztalataink amellet szólnak, hogy az endocardiális párna defectus mütéti indicatioját az 1-3 éves korosztályban a kamrai defectusnál leirt szempontokhoz hasonlóan kell megítélne.

A d. Botalli persistenshez társuló pulmonalis hypertoniát elvileg minden esetben mütéti indicationak tekinthetjük az 1-3 éves korosztályban. A ductus leköté-

sének gondolatától akkor sem szabad eleve elzárkózni, ha a klinikai tünetek és haemodynamikai adatok obstructiv pulmonalis hypertonia mellett szólnak. A ductus leköttése ellen csak akkor foglalhatunk állást, ha a beteg hosszabb megfigyeléséből, a hallgatódzasi lelet és festék-dilutios görbe O_2 belélegeztetés utáni változatlan-ságából, vagy végső soron a ductus próbaképeni "lefogásának" eredményéből egyértelműen bizonyítékot nyertünk arra vonatkozólag, hogy a pulmonalis vascularis resistentia nem változik, hanem befolyásolhatatlanul fix.

Hasonló álláspontot alakítottunk ki a d. Botalli persistensnek coarctatio aortaeval való combinatiojában is. Álláspontunknak nem mond ellen az a körülmény sem, hogy a táblázatban szereplő 2 eset közül az egyik a postoperativ szakban meghalt. A táblázatban szereplő eseteken kívül ui. további 6 sikeres operált esetünk van, akikben szivkathéteres vizsgálat nem történt, a klinikai adatok azonban pulmonalis hypertonia fennállása mellett szóltak.

A 3 éven felüli korcsoportból meghalt egyetlen beteg 4 éves korban, conservatív kezelés mellett, izolált kamrai defectushoz társuló hyperkineticus typusu pulmonalis hypertoniában exitált.

A 3 éven felüli eseteket az alkalmazott therápia és annak eredményessége szerint a XXXIII. táblázat szemlélteti.

XXXIII. táblázat

Diagnózis	Therápia	Esetszám	Tulélő	Exit.
VSD, izolált	conservativ	16/9/+	15/9/+	1
D. Botalli, izolált	"	3/1/+	3/1/+	-
Endocard.p.def.	"	2/1/+	2/1/+	-
Cor monoventr.	"	1	1	-
Truncus art.	"	1	1	-
ASD, ost.sec.	"	1	1	-
Összesen		24/11/+	23/11/+	1
VSD, izolált	"	2	2	-
D. Botalli, izolált	ligatura	2	2	-
VSD+d. Botalli pers.	corr.+lig.	1	1	-
ASD, ost.sec.+ mitr. hasadék	Correctio	1	1	-
Összesen		6	6	-

/ /+ = obstructiv típusu pulmonalis hypertonia

A 3 év feletti korcsoportban a műtéti indiciót kizárólag a hyperkineticus típusokra korlátoztuk, mert az obstructiv alakok mindegyike haemodynamikai vizsgálattal, festék-dilutios vizsgálattal és O₂ belélegeztetéssel is fix obstructionak bizonyult.

Az indicatiok helyességét bizonyítja, hogy az operált csoportban egyetlen halálos eset sem fordult elő. Az egyetlen haláleset conservatív kezelés mellett, hyperkineticus típusban következett be. Ez a körülmény a műtét elvégzésének sürgösségét támasztja alá a szóbanforgó korosztályban.

A XXIX. táblázatban feltüntetett 10 esetben alkalmazott therápia eredményességéből az alábbi következtésekre jutottunk:

1./ D. Botalli persistens + praeductalis coarctatio aortaeben azon 7 eset közül, akikben a ductuson keresztül bal-jobb shunt volt kimutatható, 2 esetben ductus ligatura+aorta isthmus resectio történt, mindkét beteg jó állapotban van. 1 esetben a ductus ligaturája történt meg a coarctatio egyidejű megoldása nélkül. A beteg a ligatura után kialakult balszívelégtelenség következtében exitált. A 4 conservative kezelt beteg kivétel nélkül meghalt.

Az aorta-iv atresiával járó eset, - akiben a ductuson keresztül jobb-bal irányu shunt volt kimutatható - conservatív kezelés mellett viszonylag jó állapotban van, jelenleg 8 éves. Az eset amellet szól, hogy a "systemás jobbkamra" nem jelent eo ipso az élettel összeegyeztethetetlen állapotot.

A pulmonalis hypertonia jelentőségéről szerzett tapasztalataink a szívsebészeti beavatkozások indicációjában az alábbiakban foglalhatók össze:

a/ a csecsemő- és gyermekkori cong.vitiumokban észlelt pulmonalis hypertoniát olyan "vészjel"-nek tekintetjük, amit a követendő therapiás eljárás megválasztásában számításba kell venni;

b/ a műtéti indicatio szempontjából a pulmonalis hypertonia nem tekinthető egységes kategóriának, mert a hyperkineticus és obstructiv alak klinikai jelentősége különböző;

c/ a hyperkineticus pulmonalis hypertonia a bal-jobb shunt-el járó operabilis vitiumokban minden korosztályban műtéti indicatiót képez;

d/ a bal-jobb shunt csökkentésére, vagy megszüntetésére irányuló sebészeti beavatkozás optimális időpontja a csecsemőkorban van, mert irreverzibilis pulmonalis érelváltozások kifejlődésének veszélye leginkább az 1-3 éves kor között fenyeget;

e/ az obstructiv typusu pulmonalis hypertonia csak a 3 éven felüli esetekben jelent absolut műtéti contraindicatiót, mert a 3 év alatti korcsoportban a pulmonalis erek nagyfoku vasoconstrictioja irreverzibilis érelváltozások látszatát keltheti.

f/ D. Botalli pers. és praeductalis coarctatio aortae combinatiojában a ductus ligatura és az aorta isthmus resectio egyidejű elvégzése indokolt a korai csecsemőkorban. Társuló kamrai defectus esetén csecsemőkorban "pulmonalis banding", nagyobb korban a defectus zárása merül fel.

Atelectasiás tüdő területek pulmonalis hypertoniában

Dissertatiom II. részében utaltam arra, hogy kisvérköri pangásra utaló kórbonctani elváltozásokhoz gyakran társultak összefüggő atelectasiás tüdő területek.

Atelectasiás tüdő területek keletkezésének előfeltételét -mint tudjuk - az odavezető bronchus elzáródása jelenti.

Irodalmi adatokból ismeretes, hogy a bronchusok elzáródására congenitalis vitiumokban két okból kerülhet sor. Az egyik, hogy a pulmonalis hypertoniával járó esetekben a tág és feszes art. pulmonalisok a hörgőket cömprimálják /Rivkin és mtsai, 1957; Edwards, Burchell, 1960; Stanger és mtsai, 1969; Sandhage, 1972/. A másik, hogy a kisvérköri pangással járó esetekben a hörgők oedemás nyálkahártyája, pangásos transsudátum, ill. secundär infectiok miatti exsudatum eltömeszeli a hörgők lumenét/Krabbenhoft, Evans, 1954; Holt, 1954; Bryk, 1965/. Congenitalis vitiumokban tehát eredetük szerint compressio és oclusio atelectasiákat különböztethetünk meg.

Haemodynamikai vizsgálatok

Az előző fejezetben rámutattam arra, hogy a pulmonalis hypertonia háttérében két különböző haemodynamikai helyzet állhat. A "hyperkineticus" vagy "postcapillaris" typust a kisvérköri vascularis resistentia mérsékelt

emelkedése, fokozott pulmonalis áramlás és emelkedett balpitvari nyomás jellemzi, azaz egyidőben jár pulmonalis hypertoniával és kisvérköri pangással.

A hyperkineticus pulmonalis hypertoniában jelentkező tüdő atelectasiák ezért ugyanugy lehetnek compressios, mint oclusios eredetűek, hiszen mindkét aetiologiai tényező egyidejűleg jelen van.

Az "obstructiv" vagy "praecapillaris" pulmonalis hypertoniát az egyértelműen magas pulmonalis vascularis resistentia, csökkent pulmonalis áramlás és alacsony balpitvari nyomás jellemzi. "Obstructiv" typusu pulmonalis hypertoniában jelentkező atelectasiás tüdő területek keletkezésében ezért kizárólag a compressios tényező jöhet szóba, hiszen kisvérköri pangás kialakulásának feltételei hiányzanak.

A 100 pulmonalis hypertoniában szenvedő beteget atelectasiás tüdő területek előfordulása szempontjából is elemeztem. Radiologiallag bizonyított összefüggő atelectasiás területet 20 esetben észleltünk. Az esetek megoszlását a betegek kora, a pulmonalis hypertonia mértéke és typusa szerint a XXXIV. táblázat szemlélteti.

XXXIV. táblázat

	0-1 év	1-3 év	3 év felett	B.pitvari kp.nyomás átlaga	Pulm/syst áramlás- átlaga
Hyperkineticus pulm.hypertonia, mérsékelt	6	-	-	9.8	4.8
Hyperkineticus pulm.hypertonia, súlyos	10	2	2	13.9	9.5
Obstructiv pulm.hypertonia	-	-	-	-	-

A XXXIV. táblázat adataiból a következő következtéseket tudtam levonni:

1/ Atelectasiás tüdő területek kizárólagosan a "hyperkineticus" típusban jelentkeztek. Megfigyelésünk emellett szól, hogy a/ pulmonalis hypertóniában jelentkező atelectasiás tüdő területek döntő aetiologiai factora a kisvérköri pangás és nem a pulmonalis hypertonia önmagában, b/ atelectasiás tüdő terület jelenléte pulmonalis hypertóniában arra utal, hogy a pulmonalis hypertonia "hyperkineticus" típusu.

2/ Atelectasiás tüdő területekkel járó esetekben magas volt a balpitvari nyomás. Az esetek többsége a "súlyos" pulmonalis hypertóniával járó betegekben fordult elő, ebben a csoportban azonban a balpitvari nyomás is magasabb volt, mint a "mérsékelt" pulmonalis hypertóniával járó csoportban. Az összefüggés úgy is megfogalmazható, hogy az atelectasiás tüdő területek a súlyos kisvérköri pangással járó esetekben halmozódtak.

Az atelectasiás tüdő területeket tehát ugyanugy a kisvérköri pangás klinikai manifesztációjának tekinthetjük, mint a "hyperkineticus" pulmonalis hypertoniát / 1. előző fejezet/. Ez a megfigyelésünk amellet szól, hogy a két tünet gyakori együttes előfordulása sokkal inkább magyarázható azzal, hogy közös harmadik okra -a kisvérköri pangásra- vezethetők vissza, mint azzal, hogy az atelectasiákat közvetlenül a pulmonalis hypertonia okozza.

3/ Az atelectasiás tüdő területek többsége a csecsemő-kori esetekben jelentkezett. Ez jól alátámasztja azokat az irodalmi adatokat, amik a csecsemőkornak, mint hajlamosító tényezőnek szerepére vonatkoznak /Spencer,1962; Stanger és mtsai,1969; Csákány és mtsai,1972/.

Az atelectasiás tüdő területek localisatioja

Dissertatiom II. részében részletesen ismertettem azokat az irodalmi adatokat, amik a compressios atelectasiák localisatiojára vonatkoznak. Ezen adatok szerint a compressios atelectasiák a bal tüdő mindkét lebenyében, ritkán a jobb tüdő középső lebenyében jelentkeznek.

Szerzők kivétel nélkül hangsúlyozzák, hogy a compressios atelectasiák tulnyomó többsége a bal tüdőben fordul elő/Rivkin és mtsai,1957; Edwards,Burchell,1960; Stanger és mtsai,1969; Sandhage,1972/.

Az atelectasiás tüdő területek localisatioját 20 esetünkben a XXXV. táblázat szemlélteti.

XXXV. táblázat

JOBB TÜDŐ	
Jobb felső	8
Jobb felső+jobb középső	1
Jobb felső+jobb középső+jobb alsó	1
<u>Jobb oldali localisatio összesen</u>	<u>10</u>

BAL TÜDŐ	
Bal felső	3
Bal alsó	2
Bal felső+bal alsó	2
<u>Baloldali localisatio összesen</u>	<u>7</u>

MINDKÉT TÜDŐ	
Jobb felső+bal felső	1
Jobb felső +bal alsó	1
Jobb felső+bal felső+bal alsó	1
<u>Kétoldali localisatio összesen</u>	<u>3</u>

Az atelectasiás tüdő területek localisatiojából az alábbi következtetések vonhatók le:

1/ Az atelectasiás tüdő területek többsége a jobb tüdőben és nem a compressios atelectasiákra jellemző baloldali localisatióban jelentkezett.

2/ Jobboldali localisatio esetén kivétel nélkül a jobb felső lebeny atelectasiáját észleltük. Ez 8 esetben izoláltan, további 5 esetben egyéb tüdő lebenyek atelectasiájával kombinálódva fordult elő.

3/ Compressios atelectasiákra jellemzőnek tartott izolált jobb középső lebeny atelectasiát egyetlen esetben sem, izolált baloldali atelectasiát 5 esetben észleltünk.

Az atelectasiás területek localisatioja további adatokat szolgáltatott arra, hogy a congenitalis vitiumokhoz társuló atelectasiás tüdő területek aetiologiájában a compressios hatás alárendelt jelentőségű.

Atelectasiás tüdő területek jelentősége a szívsebészeti beavatkozások indicatiojában

Annak eldöntése céljából, hogy a csecsemőkorban észlelt atelectasiás tüdő területeket tekintetbe kell-e venni a csecsemőkori műtéti indicatio felállításában, összehasonlítottam a csecsemőkori esetek kimenetelét az atelectasiával járó és az atelectasia nélküli esetekben az alkalmazott therápia szerint. Észleléseimet a XXXV. táblázatban tüntettem fel.

XXXVI. táblázat

	Kezelés	Esetek száma	Exit	Túlélő
Atelectasia,	conservativ	7	7	-
"	, sebészi	9	2	7
Atelectasia nélkül	, conservativ	12	8	4
"	, sebészi	13	3	10

Az adatokból az alábbi következtetéseket tudtam levonni:

1/ Conservativ kezelés esetén az atelectasiával járó esetek kivétel nélkül meghaltak. 9 sebészileg kezelt beteg közül 2 halt meg, 7 életben maradt. A túlélőkben a tüdő atelectasiák gyors regressioját figyelhettük meg a sebészi beavatkozás után.

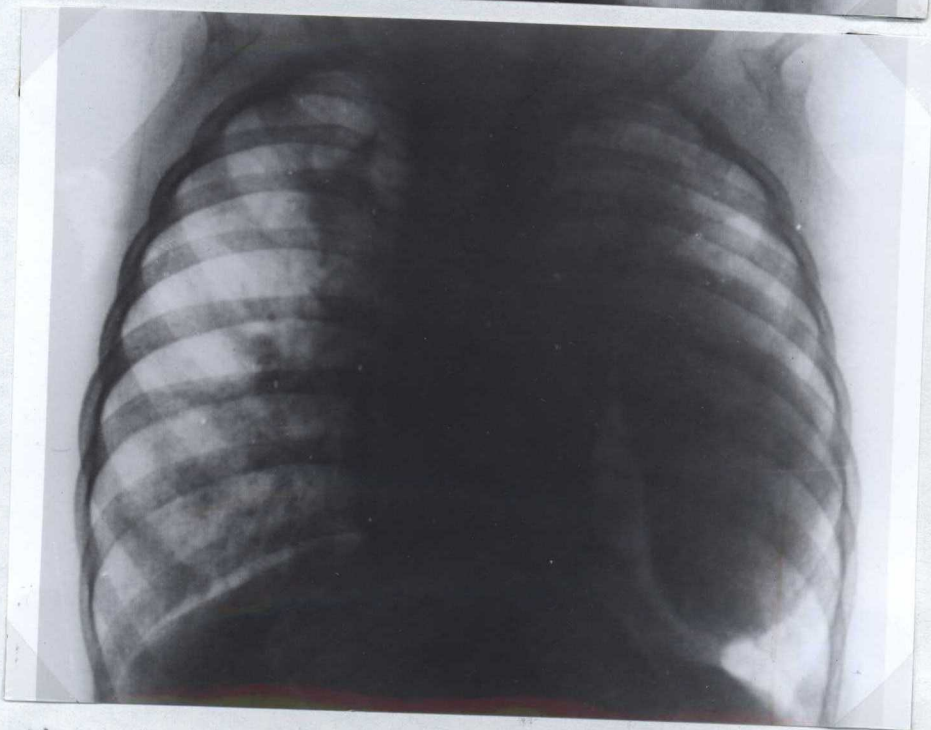
2/ Az atelectasia nélküli esetekben is komoly különbség mutatkozott a sebészi kezelés javára, de az esetek egyharmadában a conservativ kezelés is eredményesnek bizonyult.

Összefoglalva megállapítható, hogy congenitalis vitiumokhoz társuló tüdő atelectasiát rossz prognosztikus jelnek és abszolút mütéti indicationak kell tekinteni.

Az atelectasiás területeknek conservativ kezelés melletti progressioját, ill. sebészi kezelés utáni regressioját szemlélteti a 13.-20. ábra.

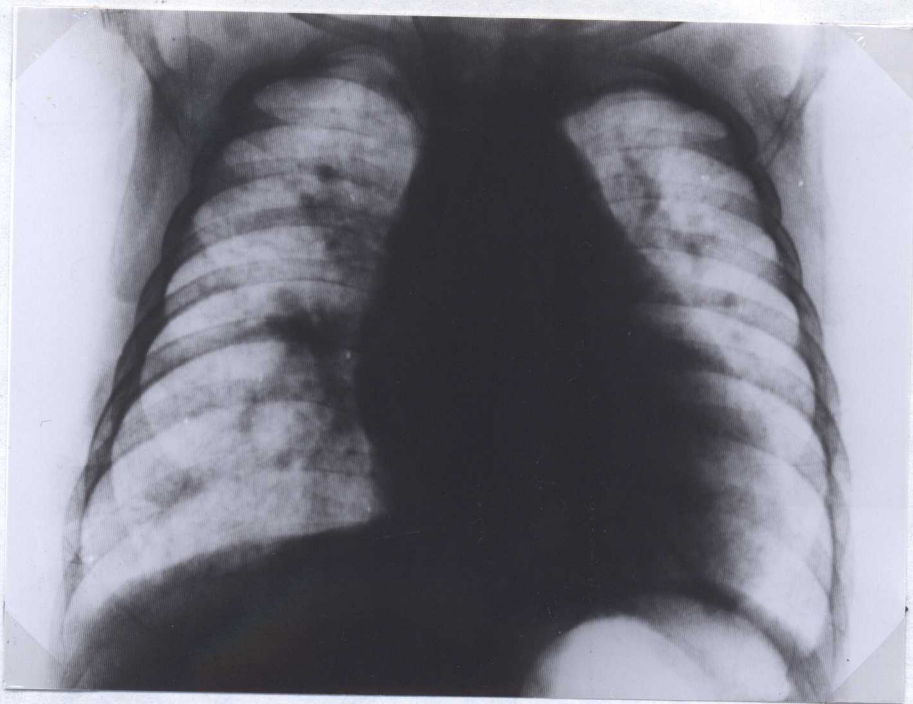


A

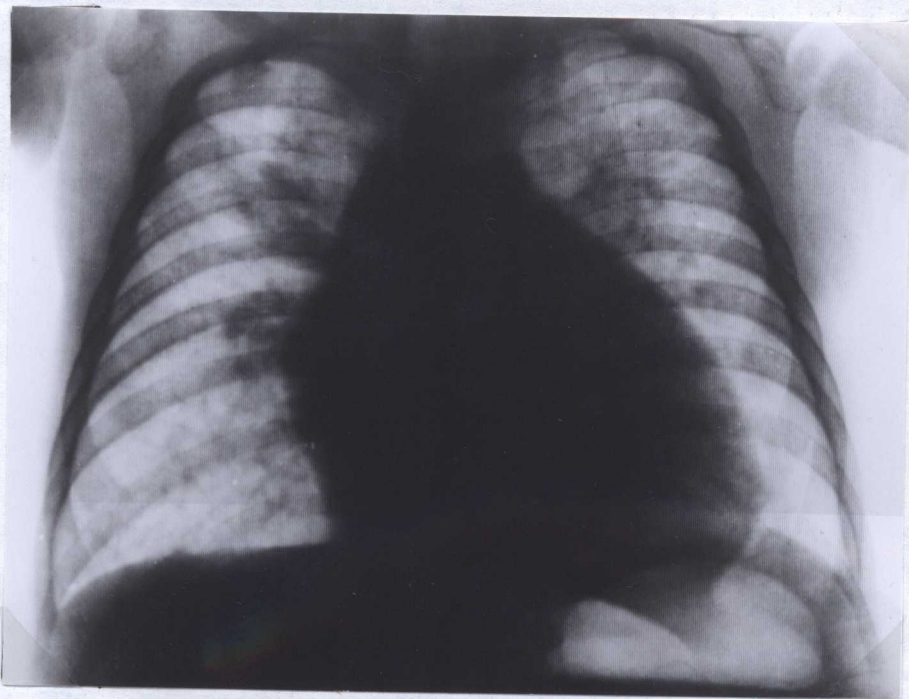


B

13. ábra. K.I. VSD+d.Bctalli pers.+praeductalis aorta
coarctatio. A: 5 hónapos korban a bal alsó lebeny és
a bal felső lebeny felső része atelectasiás.
B: conservatív kezelés mellett 11 hónapos korra a
baloldali atelectasiához jobb felső és középső le-
beny atelectasia társult.

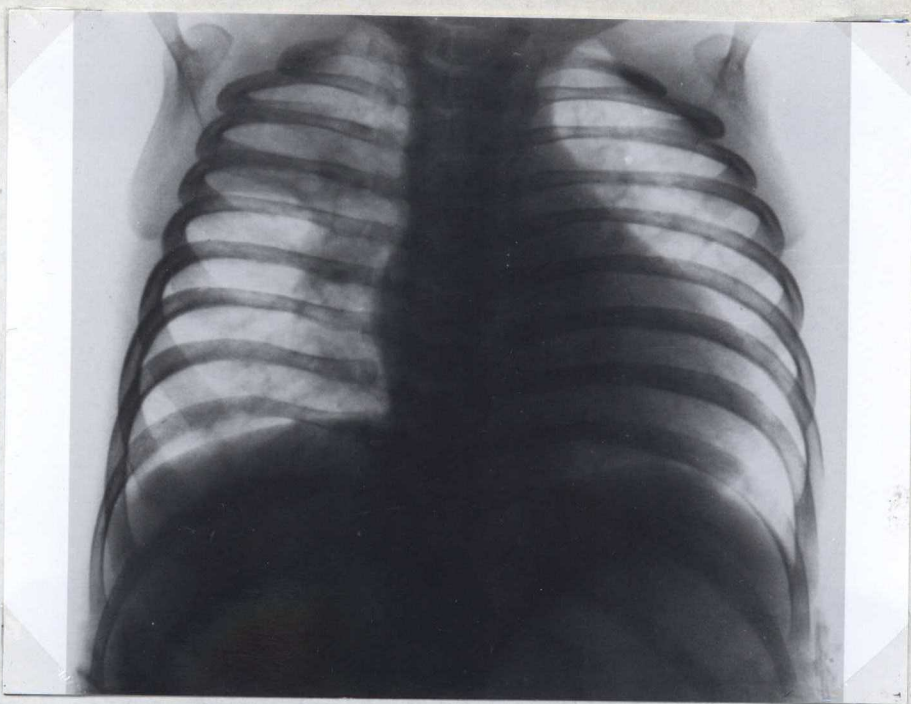


A

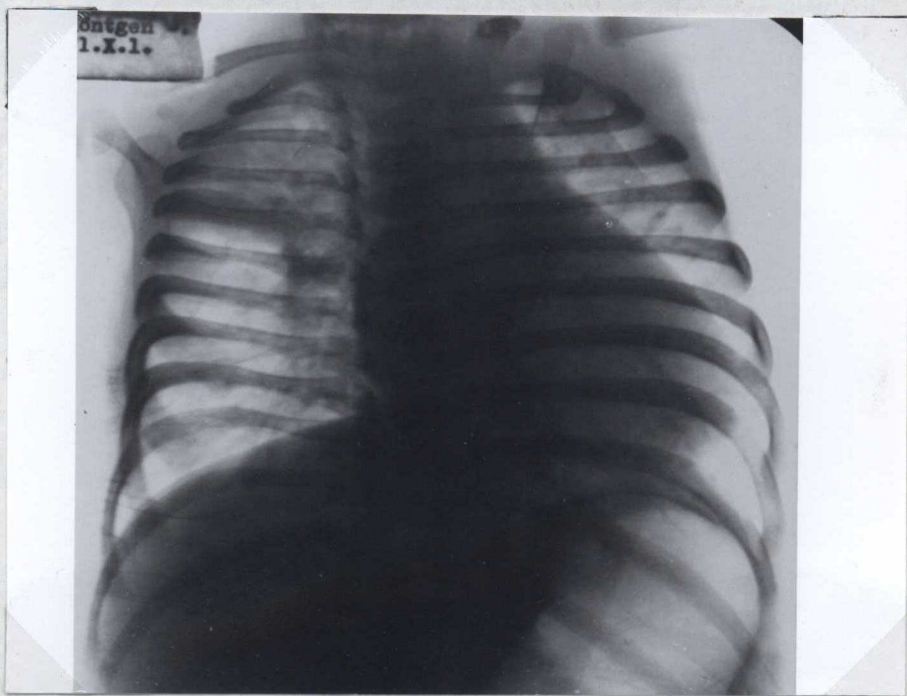


B

14. ábra. S.Z. VSD. A: 5 hónapos korban atelectasiás terület a jobb felső, jobb középső és bal felső lebenyben. B: 2 hetes conservatív kezelés után az atelectasiák intenzitása fokozódott.



A

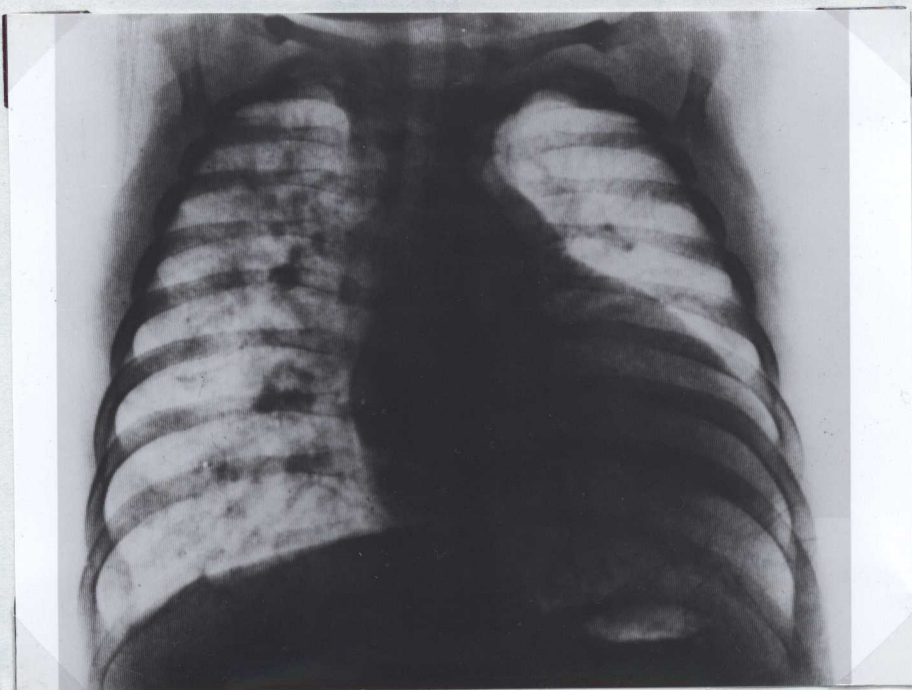


B

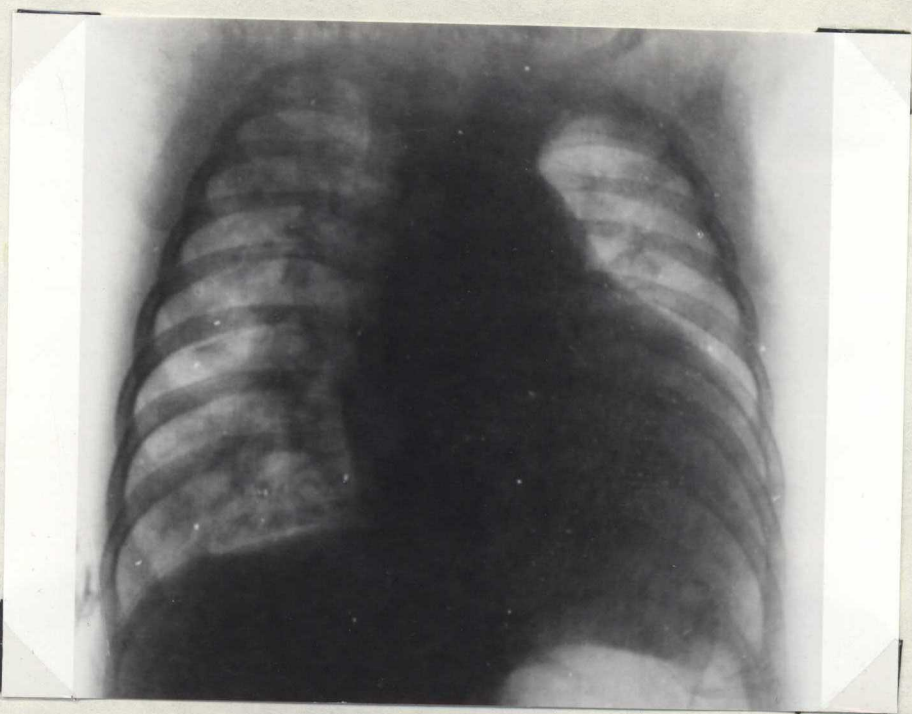
15. ábr_a. G.Zs. VSD. A: 7 hónapos korban atelectasiás terület a jobb felső lebenyben. B: 1 hetes conservatív kezelés után a jobb felső lebeny atelectasia kiterjedtebbé és intenzívebbé vált.



A

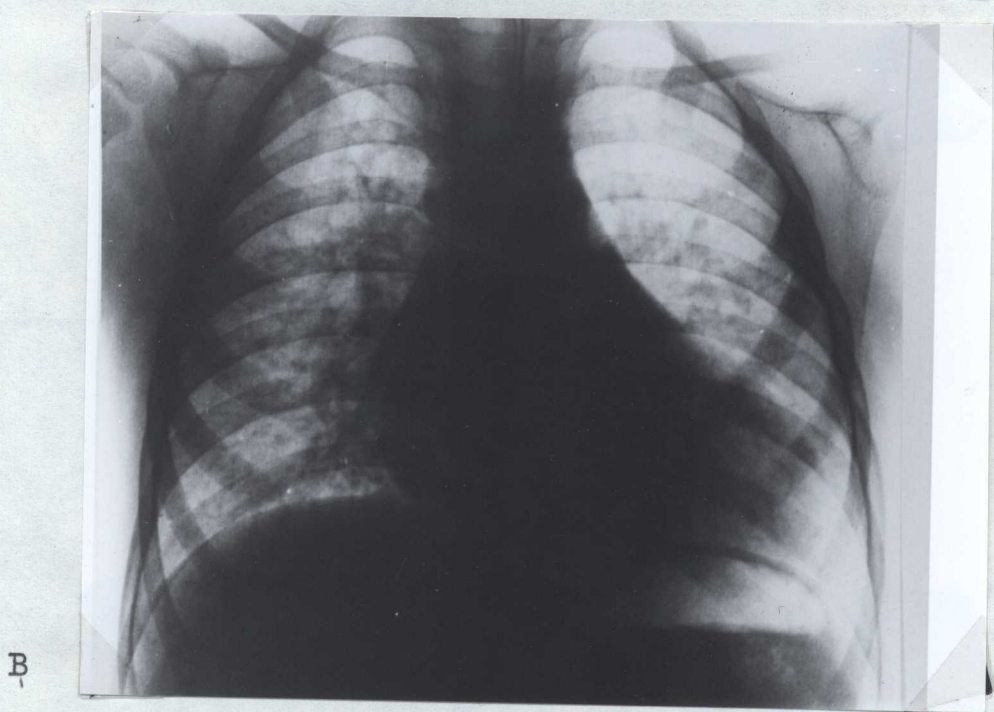
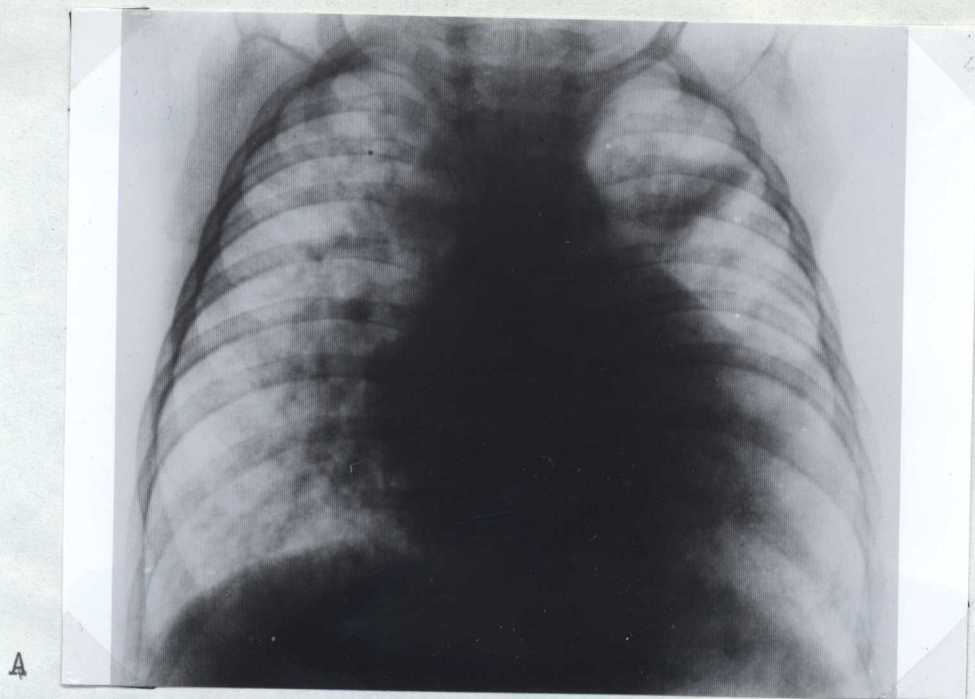


B



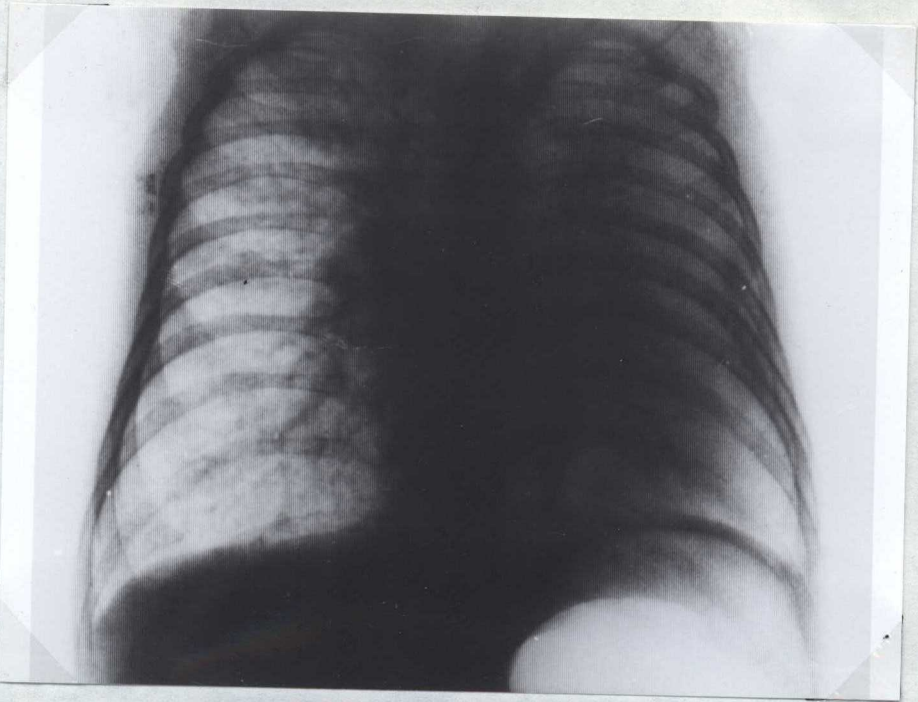
C

16. ábra. Sz.O. Truncus arteriosus. A: 3 hónapos korban a jobb felső és jobb középső lebenyben atelectasiás terület. B: 3 hetes digitalis kezelés után a tüdőmezők fel- tisztultak. C: 6 hónapos korban tüdő oedema.

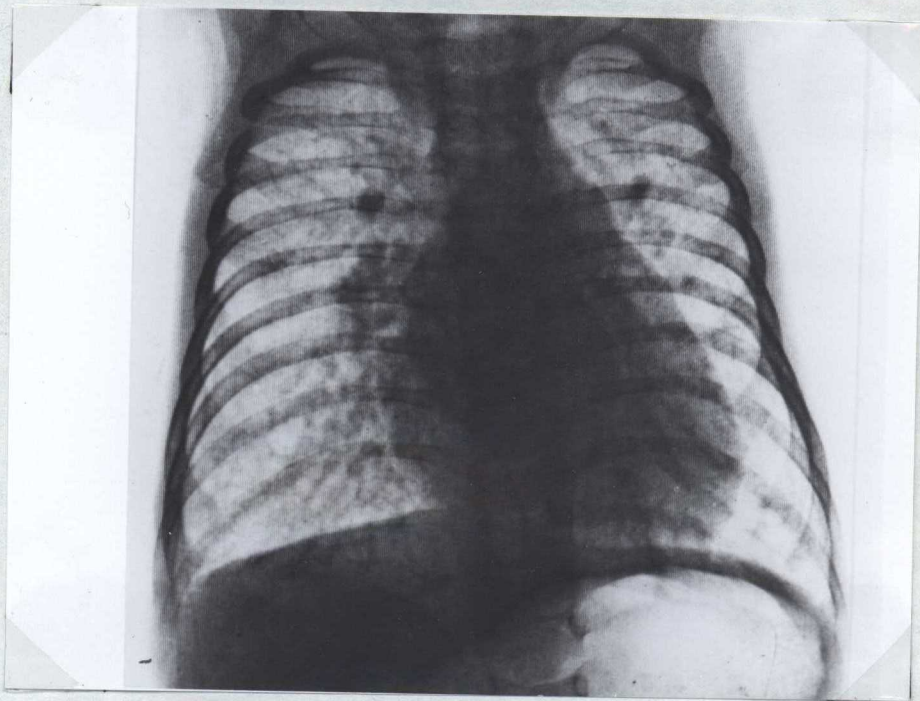


17. ábra. Cs.R.Cs. VSD. A: 7 hónapos korban a bal felső és bal alsó lebenyben atelectasiás terület. B: 10 hónapos korban "pulmonalis banding" után az atelectasiás területek regressioja következett be.

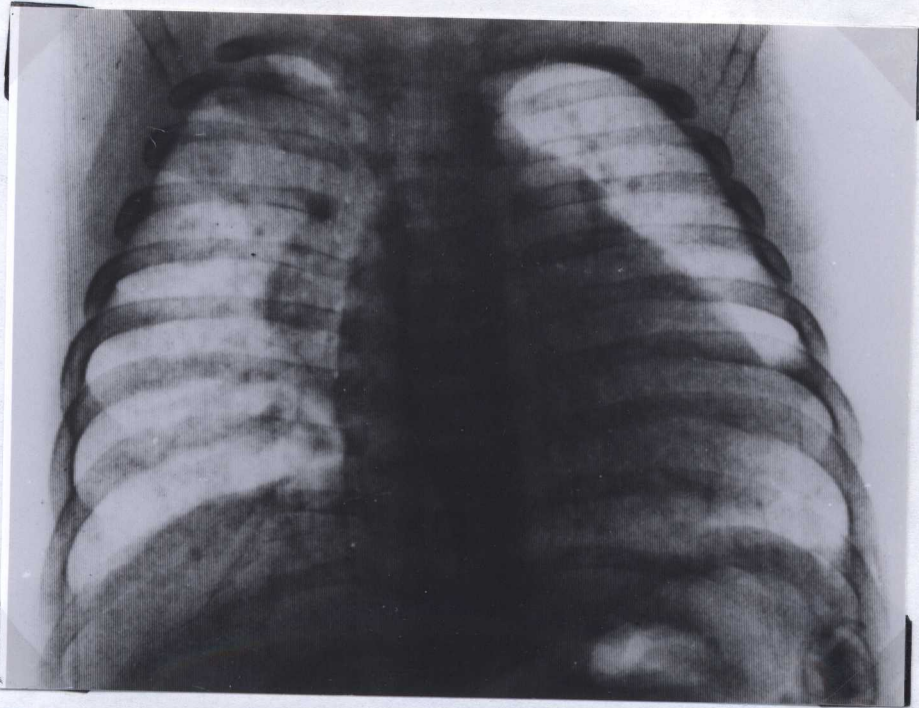
A



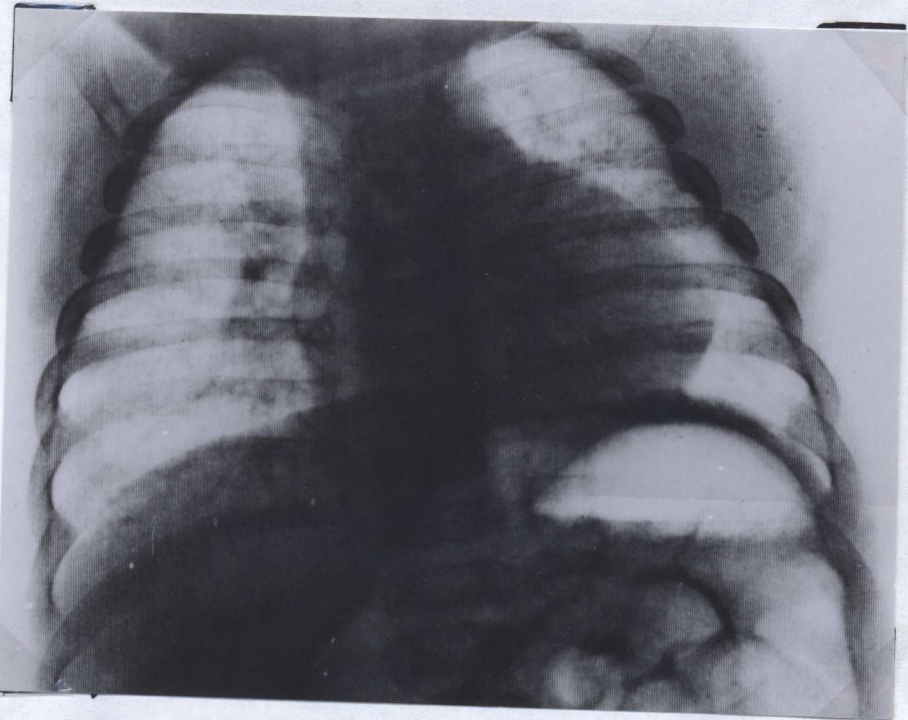
B



18. ábra. Sz. B. VSD. A: 3 hónapos korban a jobb felső lebenyre és a bal tüdő mindkét lebenyére kiterjedő atelectasia. B: 10 napos digitalis kezelés után az atelectasiás területek feltisztultak.



A

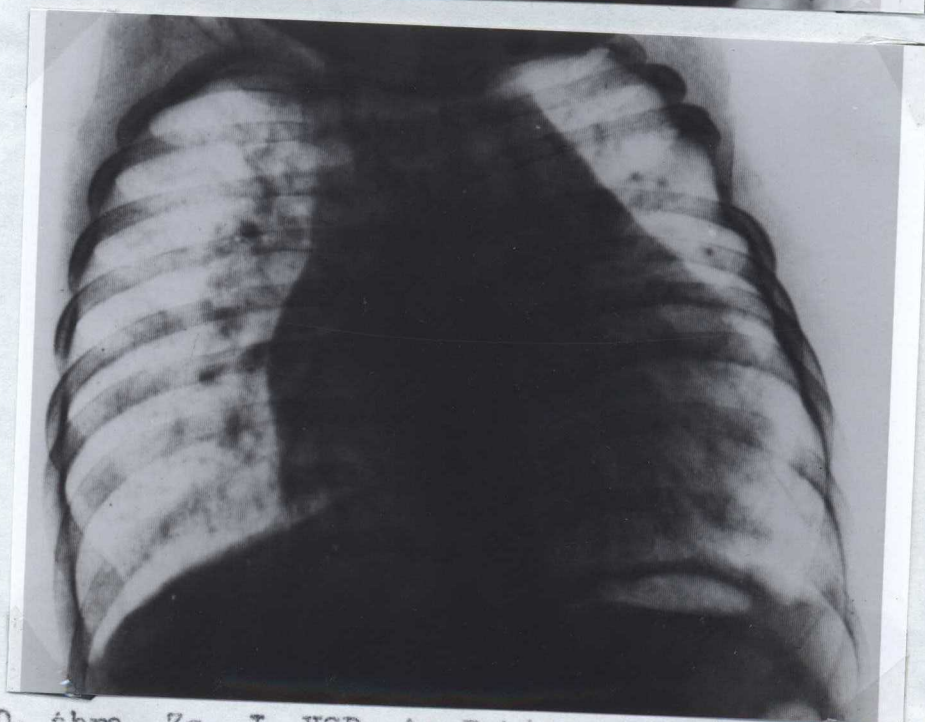


B

19. ábra. Sz. A. D. Botalli pers. A: 4 hónapos korban a jobb felső lebenyben a hilussal összefüggő, inhomogen árnyékolttság. B: 2 héttel később, a ductus lekötése után 4 nappal készült felvételen a jobb felső lebeny fel-tisztult.



A



B

20. ábra. Zs. J. VSD. A: 7 hónapos korban a bal felső lebeny felső részén inhomogen árnyékoltság. B: 9 1/2 hónapos korban, 3 héttel "pulmonalis banding" után a bal felső lebeny feltisztult.

Atelectasiás tüdő területek és cyanosis

A 20 atelectasiával járó eset közül 6 esetben észleltünk látható cyanosist. A cyanosis 5 ízben enyhe és 1 ízben kifejezett volt.

A cyanosissal járó esetekben elvégeztem a II. részben ismertetett oxymetriás vizsgálatot annak eldöntésére, hogy a cyanosis periferiás típusu, centrális cardialis, vagy centrális pulmonalis típusu volt-e?

A cyanosis 2 esetben periferiás típusunak és 4 esetben centrális cardialis típusunak bizonyult.

Az a körülmény, hogy centrális pulmonalis típusu cyanosist nem észleltünk - még féloldali tüdő atelectasiával járó esetekben sem - arra utal, hogy csecsemőkori pulmonalis hypertóniában a légzőfelület viszonylag nagyfoku csökkenése sem jár látható cyanosissal.

Tekintettel arra, hogy conservatív kezelés alkalmazása mellett a cyanosissal járó és a cyanosis nélküli betegek egyaránt meghaltak, a cyanosis hiánya nem tekinthető olyan tünetnek, ami csökkentené az atelectasiás tüdő területek súlyos prognosztikus jelentőségét.

A 100 pulmonalis hypertóniában szenvedő beteg klinikai adatainak elemzéséből szerzett megfigyelések összhangban voltak az exitált esetek kórbonctani adataiból szerzett megfigyelésekkel.

I R O D A L O M

1. Adams, F.H., Lind, J. :Physiological studies of the cardiovascular status of normal newborn infants. Pediatrics, 19:431,1957.
2. Adams, W., Veith, I.: Pulmonary Circulation Grune and Stratton, New York,London,1959.
3. Albert, R.E., Smith,W.W., Eichna, L.W.: Hemodynamic changes associated with fluid retention induced in noncardiac subjects by Corticotropin /ACTH/ and Cortisone; Comparison with the hemodynamic changes of congestive heart failure. Circulation, 12:1047,1955 .
4. Apitz, J., Beuren, A.J.: Angeborene Herzfehler im 1. Lebensjahr. Arch. Kreislauffschg. 42:264,1963
5. Apitz,J., Stoermer, J.: Über die Lebensaussichten von Säuglingen mit kongenitalen Angiocardiopathien Moschr, Kinderheilk. 115:95,1967.
6. Arcilla, R.A., Augustsson,M.H., Bicoff,J.P., Lynfield,J., Weinberg,M., Fell,E.H., Gasul,B.M.: Further observations on the natural history of isolated ventricular septal defects in infancy and childhood.Serial cardiac catheterization studies in 75 patients. Circulation, 28:560,1963.

7. Ardran, G.M., Dawes, G.S., Prichard, M.M.L., Reynolds, S.R.M., Wyatt, D.G.: The effect of ventilation of the foetal lungs upon the pulmonary circulation. *J. Physiol./London/* 118:12, 1952.
8. Auld, P.A.M., Johnson, A.L., Gibbons, J.E., MacGregor, M.: Changes in pulmonary vascular resistance in infants and children with left-to-right intracardiac shunts. *Circulation*, 27:257, 1963.
9. Aviado, D.M. jr., Schmidt, C.F.: Reflexes from stretch receptors in blood vessels, heart and lungs. *Physiol. Rev.* 35:247, 1955.
10. Bahn, R.C., Edwards, J.E., DuShane, J.W.: Coarctation of the aorta as a cause of death in early infancy. *Pediatrics*, 8:192, 1951.
11. Ballantyne, E.N.: Coarctation of the aorta. Report of three cases. *Amer. J. Dis. Child.* 50:642, 1935.
12. Bankl, H.: Das konnatale Herzvitium in der Sektionsstatistik. Häufigkeit, Missbildungskorrelation, Überlebenszeit und Todesursachen. *Arch. Kreislauffschg.* 62:118, 1970.
13. Bass, E.D., Moe, G.K.: Symposium on congenital heart disease. Washington, D.C., 1960.
14. Behrer, M.R., Patterson, F.D., Goldring, D.: Coarctation of the aorta and associated patent ductus arteriosus. II. Postoperative studies of infants. *J. Pediat.*, 56:246, 1960.

15. Blackford, L.M.: Coarctation of the aorta
Arch. Int. Med. 41:702, 1928.
16. Bloomfield, D.K.: The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy. Circulation 29:914, 1964.
17. Blount, S.G.L., Mueller, H., McCord, M.C.:
Ventricular septal defect. Clinical and hemodynamic patterns. Amer. J. Med. 18:871, 1955.
18. Blount, S.G. jr., Vogel, J.H.K.: Pulmonary hypertension. In: Moss, A.J., Adams, F.H.:
Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1968.
19. Bodian, M.: Fibrocystic Disease of the Pancreas
Grune and Stratton, New York, 1953.
20. Bodrogi, Gy., Zsámár, E., Tarczal, É.: Adatok az aorta stenosis fokának felismeréséhez.
Gyermekgyógyászat 21:22, 1970.
21. Bodrogi, Gy., Világi, Gy.: Obstructív kardiomyopathiák.
Orv. Hetil. 113:243. 1972.

22. Borst, H.G., McGregor, M., Whittenberger, J.L.:
Influence of pulmonary arterial left atrial pressures on pulmonary vascular resistance.
Circulation Res. 4:393, 1956.
23. Böröcz, L.: Szívsebészet csecsemőkorban
Orv. Hetil. 109:2254, 1968.
24. Brannon, E.S., Merrill, A.J., Warren, J.V., Stead, E.A.:
The cardiac output in patients with chronic anemia as measured by the technique of right atrial catheterization.
J. Clin. Invest. 24:332, 1945.
25. Braunwald, E., Braunwald, N.S., Ross, J. jr., Morrow, A.G.:
Effects of mitral valve replacement on the pulmonary vascular dynamics of patient with pulmonary hypertension.
New Engl. J. Med. 273:509, 1965.
26. Brotmacher, L., Campbell, M.: The natural history of ventricular septal defects.
Brit. Heart J. 20:97, 1958.
27. Bryk, D.: Atelectasis, emphysema and heart diseases. A pattern of left lung disease in infants associated with left-to-right shunt.
Amer. J. Dis. Child. 110:100, 1965.

28. Burchell, H.B., Swan, H.J., Wood, E.H.:
Demonstration of differential effects on pulmonary and systemic arterial pressure by variation in oxygen content of inspired air in patients with patent ductus arteriosus and pulmonary hypertension. *Circulation* 8:681, 1953.
29. Burton, A.C., Patel, D.J.: Active constriction of small pulmonary arteries in rabbit.
Circulation Res. 5:620, 1957.
30. Bühlmann, A., Schaub, F., Luchsinger, P.: Die Hämodynamik des Lungenkreislaufes während Ruhe und körperlicher Arbeit beim Gesunden und bei den verschiedenen Formen der pulmonalen Hypertonie.
Schweiz. Med. Wschr. 85:253, 1955.
31. Bühlmeier, K.: Die pulmonale Hypertension bei angeborenen Herzfehlern im Kindesalter
Bibliotheca Paediatrica No. 85. Verlag S. Karger, Basel, New York. 1967.
32. Callensee, W.: Statistische Untersuchungen über angeborene Angiokardiopathien.
Mschr. Kinderheilk. 106:1, 1958.
33. Calodney, M.M., Carson, M.J.: Coarctation of the aorta in early infancy.
J. Pediat. 37:46, 1950.

34. Campbell, M.: The incidence and later distribution of malformations of the heart in Watson, H. : Paediatric Cardiology G.V. Mosby comp., Saint Louis, 1968.
35. Cander, L., Mayer, J.H.: Tenth Havemann Symposium of Aging of the Lung-Perspectives. Grune and Stratton, New York, 1964.
36. Cappe, B.E., Pallin, J.M.: Systolic bloodpressure determination in Newborn and infant. Anesthesiologie 13:648, 1952.
37. Carlgren, L.E.: The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-1950. Brit. Heart. J. 21:40, 1959.
38. Carlgren, L.E.: The incidence of congenital heart disease in Gothenburg. Proceedings Ass. Europe Paed.Card. 5:2, 1969.
39. Carlier, J.: Recherches sur la vasomotricité artérielle pulmonaire. Malattie Cardiovasc. IV. 1:231, 1963.
40. Cartmill, T.B., DuShane, J.W., McGoon, D.C., Kirklin, J.W.: Results of repair of ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 52:486, 1966.
41. Cassels, D.E., Ziegler, R.F.: Electrocardiography in Infants and Children. Grune and Stratton, New York, 1966.

42. Coleman, E.: Serious Congenital heart disease in infancy. Brit. Heart J. 27:42, 1965.
43. Christie, R.V., Meakins, J.C.: Intrapleural pressure in congestive heart failure and its clinical significance.
J. Clin. Invest. 13:323, 1934.
44. Churchill, E.D., Cope, O.: The rapid shallow breathing resulting from pulmonary congestion and edema
J. Exper. Med. 49:531, 1929.
45. Civin, W.H., Edwards, J.E.: Pathology of the pulmonary vascular tree. I. A comparison of the intrapulmonary arteries in the Eisenmenger complex and in stenosis of ostium infundibuli associated with biventricular origin of the aorta.
Circulation 2:545, 1950.
46. Civin, W.H., Edwards, J.E.: The postnatal changes in the intrapulmonary arteries and arterioles.
Arch. Path. /Chicago/ 51:192, 1951.
47. Cohen, S.M., Edholm, O.G., Howarth, S., McMichael, J., Sharpey-Schafer, E.P.: Cardiac output and peripheral blood flow in arteriovenous aneurysm.
Clin. Sci. 7:35, 1948.
48. Colebatch, H.J.H., Dawes, G.S., Goodwin, J.W., Nadeau, R.A.: The nervous control of the circulation in the foetal and newly expanded lungs of the lamb. J. Physiol. 178:544, 1965.

49. Cook, C.D.; Normal and abnormal respiration in children. Report of the Ross 37th Pediatric Research Conference, p.77, 1960. Kansas City, Kansas.
50. Cooley, I.C., Kirklin, I.W., Clagett, O.T., DuShane, I.D., Burchell, H.B., Wood, E.H.:
Coarctation of the aorta with patent ductus arteriosus. Circulation 13:843, 1956.
51. Csákány, Gy., Kamarás, J., Arató, I.: A pulmonalis hypertonia röntgenképe a gyermekkorban különös tekintettel a congenitalis vitiumokra. Orv. Hetil. 113:495, 1972.
52. Csontai, Á., Jellinek, H.: A szivfejlődési rendellenességek gyakorisága, megoszlása és kialakulásukban szerepet játszó tényezők. Kísérletes Orvostudomány 14:209, 1959.
53. Cournand, A.: Some aspects of pulmonary circulation in normal man and in chronic cardio-pulmonary diseases. Circulation 2:641, 1950.
54. Cosby, R.S., Stowell, E.C., Hartwig, W.R., Mayo, B.S., Mayo, M.: Pulmonary function in left ventricular failure, including cardiac asthma. Circulation 15:492, 1957.
55. Czeizel, E., Kamarás, J., Balogh, Ö., Szentpéteri, J.: Incidence of congenital heart defects in Budapest. Acta Paed. Ac. Sci. Hung. 13:191, 1972.

56. Dammann, J.F.jr., Ferencz, C.: The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. III. Defects between the ventricles or great vessels in which both increased pressure and blood flow may act upon the lungs and in which there is a common ejectile force.
Amer.Heart J. 52:210,1956.
57. Dammann, J.F.jr., Thompson,W.M. jr.,Sosa,O., Christlieb,I.: Anatomy,physiology and natural history of simple ventricular septal defects.
Amer. J.Cardiol. 5:136,1960.
58. Davis, L.A.: Pediatric Radiology
Williams and Wilkins Co., Baltimore,1961.
59. Davies, C.E.: Heart failure in acut nephritis
Quart.J.Med. 20:163,1951.
60. Dawes,G.S., Mott,J.C., Widdicombe,J.G.: The patency of the ductus arteriosus in newborn lambs and its physiological consequences.
J. Physiol./London/128:361,1955.
61. Dawes,G.S., Mott,J.C., Widdicombe,J.G. Wyatt,D.G.: Changes in the lungs of the newborn lamb.
J. Physiol./London/ 121:141,1953.
62. Dawes,G.S., Mott,J.C., Widdicombe,J.G.: The foetal circulation in the lamb.
J. Physiol./London/ 126:563,1954.

63. De Burgh Daly I.: Intrinsic mechanisms of the lungs.
Quart.J. exp.Physiol. 43:2,1958.
64. Demográfiai Évkönyv,1969.
Központi Statisztikai Hivatal Kiadványa.
65. Derow, H.A.: The heart in renal disease.
Circulation 10:114,1954.
66. Dexter,L., Dow, J.W., Haynes,F.W., Whittenberger, J.L., Ferris, B.G., Dale, W.T., Hellems,H.K.:
Studies of the pulmonary circulation in the man at rest.Normal variations and the interrelations between increased pulmonary blood flow, elevated pulmonary arterial pressure and high pulmonary "capillary" pressures.
J. Clin.Invest. 29:602,1950.
67. Dincsoy,M.Y., Dincsoy,H.P., Kessler,A.D., Jackson,M.A., Sidbury,J.B.jr.: Generalized glycogenosis and associated endocardial fibroelastosis. Report of 3 cases with biochemical studies.
J. Pediat. 67:728,1965.
68. DiSant'Agnese,P.A., Andersen,D.H., Mason,H.H.:
Glycogen storage disease of the heart.
II.Critical review of the literature.
Pediatrics 6:607,1950.

69. Donhoffer, Sz.: Kórélettan.
Medicina, Budapest, 1957.
70. Downing, D.F.: Recatheterization of the right heart
in ventricular septal defect.
Amer. Heart J. 57:669, 1959.
71. Downing, S.E., Talner, N.S., Gardner, T.H.:
Influences of hypoxemia and acidemia on
ventricular function in the newborn lamb
Circulation 32:Suppl.2,78 /Abstract/, 1965.
72. Duffie, E.R. jr., Wilson, I.F.: Coarctation of the
aorta. In Moss, A.J., Adams, F.H.: Heart
Disease in Infants, Children and Adolescents,
Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1968.
73. Edwards, J.E.: Functional pathology of the pul-
monary vascular tree in congenital cardiac
disease, The Louis A. Conner Memorial Lecture.
Circulation 15:164, 1957.
74. Edwards, J.E.: Ventricular septal defect. Unresolved
problems. Amer. J. Cardiol. 19:832, 1967.
75. Edwards, J.E., Burchell, H.B.:
Multilobar pulmonary venous obstruction with
pulmonary hypertension. "Protectiv" Arteriol
Lesions in the Involved Lobes.
Arch. Int. Med. 87:372, 1951.

76. Edwards, J.E., Burchell, H.B.: Effects of pulmonary hypertension on the tracheobronchial tree, *Dis. Chest*, 38:272, 1960.
77. Eichna, L.W.: Circulatory congestion and heart failure. *Circulation* 22:864, 1960.
78. Emmanouilides, G.C., Moss, A.J., Duffie, E.R. jr. Adams, F.H.: Pulmonary arterial pressure changes in human newborn infants from birth. *J. Pediat.* 65:327, 1964.
79. Engelmann J./1927/
Cit.: Donhoffer, Sz.: *Kórélettan. Medicina*, 1957.
80. Engle, M.A.: Cardiac failure in infancy: recognition and management. *Mod. Conc. Cardio. Dis.* 32:825, 1963.
81. Enson, Y., Giuntini, C., Lewis, M.L., Morris, T.Q., Ferrer, M.I., Harvey, R.M.: The influence of hydrogen ion concentration and hypoxia on the pulmonary circulation. *J. Clin. Invest.* 43:1146, 1964.
82. Euler, U.S., Liljestrand, G.: Observation on the pulmonary artery blood pressure in the cat. *Acta physiol. Scand.* 12:301, 1947.
83. Fishman, A.P.: Respiratory gases in the regulation of the pulmonary circulation. *Physiol. Rev.* 41:214, 1961.

84. Fonó, R.: A bal-jobb shunttel járó congenitalis vitiumok műtéti indicatioja.
Orv. Hetil. 109:2251, 1968.
85. Fonó, R.: Doktori dissertatio, 1971.
86. Fonó, R., Tasnády, F.: A kamrai septum defectusa /190 csecsemőkori elemzése/
Orv. Hetil. 110:2380, 1969.
87. Fontana, R.S., Edwards, J.E.: Congenital Cardiac Disease. A Review of 357 Cases Studied Pathologically
Saunders, Philadelphia, 1962.
88. Frank, N.R., Lyons, H.A., Siebens, A.A., Nealon, T.F.: Pulmonary compliance in patients with cardiac disease. Amer. J. Med. 22:516, 1957.
89. Friedberg, C.K.: Congestive heart failure of renal origin. Pathogenesis and treatment in four cases of carbon tetrachlorid nephrosis.
Amer. J. Med. 9:164, 1950.
90. Fritts, H.W., Harris, P., Clauss, R.H., Odell, J.E., Cournand, A.: The effects of acetylcholin on the pulmonary circulation under normal and hypoxic conditions. J. Clin. Invest. 37:99, 1954.
91. Fyler, D.C., Rudolph, A.M., Wittenberg, M.H., Nadas, A.S.: Ventricular septal defect in infants and children. A correlation of clinical, physiologic and autopsy data. Circulation 18:833, 1958.
92. Gáti, T., Gergely, K., Rózsa, S.: Blutdruckmessung bei Frühgeborenen. Helv. Paed. Acta 16:368, 1961.

93. Gáti, T., Weisz, P., Rózsa, S.: Messung des systolischen Blutdruckes an kleinen Tieren auf unblutigem Wege.
Int.Z. angew. Physiol. 17:452, 1959.
94. Gegesi Kiss, P., Szutrély, Gy.: Szív- és Vérkeringési Betegségek Csecsemő és Gyermekkorban.
II. Kiadás. Akadémiai kiadó. Budapest, 1960.
95. Goldring, D., Behrer, M.R., Thomas, W.A., McCoy, E., O'Neal, R.M.: Clinical and pathological observations in infants with coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus. J. Pediat. 51:18, 1957.
96. Goldring, D., Padilla, H., Ferguson, T.B., Behrer, R., Hartmann, A.F. jr., Zwirn, B., Kraus, F.T.:
Coarctation of the aorta and associated patent ductus arteriosus. I. Experimental studies in dogs. J. Pediat, 56:11, 1960.
97. Goodman, H.G., Cumming, G.R., Raber, M.B.: Photocell Oscillometer for measuring systolic pressure in newborn.
Amer. J. Dis. Child. 103:152, 1962.
98. Gorácz, Gy.: Összehasonlítás a congenitalis vitiumok klinikai és kórbonctani diagnózisa között.
Biológiai közlem. 19:75, 1971.
99. Gorácz, Gy.: A pulmonalis hypertonia pathológiája
Gyermekegyógyászat 23:297, 1972.
100. Gough, J.: The lungs in mitral stenosis. In:
Recent Advances in Pathology. Ed. by Harrison, C.V., Churchill. Ltd. London, 1960.

101. Goyer, R.A., Bowden, D.H.: Endocardial fibroelastosis associated with glycogen tumors of the heart and tuberose sclerosis.
Amer. Heart J. 64:539, 1962.
102. Griffith, O.C., Oblath, R.W., Jones, I.C.: Unusual manifestations of coarctation of the aorta.
Circulation 12:1080, 1955.
103. Guntheroth, W.G., Arcason, M.M., Philips, L.A., Figley, M.M.: Demonstration of collateral circulation to the lungs with angiocardigraphic studies in congenital heart disease.
Amer. Heart J. 64:293, 1962.
104. Haghighi, D., Zimmermann, H.A.: Catheterization of the left heart. In: Zimmermann, H.A.: Intravascular Catheterization. Charles C. Thomas.
Springfield- Illinois, USA, 1968.
105. Hallman, G.L., Cooley, D.A., Bloodwell, R.D.: Two-stage surgical treatment of ventricular septal defect: results of pulmonary artery banding in infants and subsequent open-heart repair. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 52:476, 1966.
106. Hamilton, W.F., Woodbury, R.A., Woods, E.B.: The relation between systemic and pulmonary blood pressures in the fetus.
Amer. J. Physiol. 119:206, 1937.

107. Harris, P.: Influence of acetylcholin in the
pulm. arterial pressure.
Brit. Heart J. 19:272, 1957.
108. Harris, L.E., Steinberg, A.G.: Abnormalities observ-
ed during the first six days of life in
8716 live-born infants.
Pediatric 14:314, 1954.
109. Heath, D., Edwards, J.E.: The pathology of hyper-
tensive pulmonary vascular disease. A
description of six grades of structural
changes in the pulmonary arteries with
special reference to congenital cardiac
septal defects.
Circulation 18:1167, 1958.
110. Heath, D., Edwards, J.E.: Histological changes in
the lung in diseases associated with
pulmonary venous hypertension.
Brit. J. Dis. Chest 53:8, 1959.
111. Herr, F.: A patkányok vérnyomásának mérése vértel-
telen utón.
Kísérletes Orvostudomány 2:369, 1950.
112. Heyer, H.E., Holman, J., Shires, G.T.: The dimi-
nished efficiency and altered dynamics
of respiration in experimental pulmonary
congestion.
Amer. Heart J. 38:463, 1948.

113. Higashino, S.M., Moss, A.J.: Pulmonary artery banding: the electrocardiogram as an aid in selection of patients for operation. Brit. Heart J. 29:252, 1967.
114. Hoffmann, J.I., Rudolph, A.M.: The natural history of ventricular septal defects in infancy. Amer. J. Cardiol. 16:634, 1965.
115. Hoffmann J.I., Rudolph, A.M.: Increasing pulmonary vascular resistance during infancy in association with ventricular septal defect. Pediatric. 38:220.1966.
116. Hoffheinz, H., Gadermann, E., Keck, E., Rodewald, G., Stelzer, F.: Relative Häufigkeit und Altersverteilung angeborener Herzfehler im Sektionsgut und im klinischen Krankengut /bericht über 1826 Fälle/ Med. Klinik 59:1302, 1964.
117. Horecker, B.L.: The absorption spectra of hemoglobin and its derivatives in the visible and near infra-red regions. J. biol. Chemie, 148:173, 1943.
118. Jones, J.C., Almond, C.H., Snyder, H.M., Meyer, B.W., Patrick, J.R.: Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 49:1, 1965.

119. James, L.S., Rowe, R.D.: The pattern of response of pulmonary and systemic arterial pressures in newborn and older infants to short periods of hypoxia. *J. Pediat.* 51:5, 1957.
120. Hickam, J.B., Cargill, W.L.: Effect of exercise on cardiac output and pulmonary arterial pressure in normal persons and patients with cardiovascular disease, *J. Clin. Invest.* 27:10, 1948.
121. Howitt, G., Wades, E.G.: Repeat catheterization in ventricular septal defect and pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* 24:649, 1962.
122. Heath, D.A., Wood, E.H., DuShane, J.W., Edwards, J.E.: The structure of the pulmonary trunk at different ages and in cases of pulmonary hypertension and pulmonary stenosis. *J. Path. and. Bact.* 77:443, 1953.
123. Johnson, A.L., Ferencz, C.; Wiglesworth, F.W., McRae, D.L.: Coarctation of the aorta complicated by patency of the ductus arteriosus: physiologic considerations in the classification of coarctation of the aorta. *Circulation* 4:242, 1951.
124. Kamarás, J.: Zur Bewertung systolischer Geräusche über der Art. pulmonalis. Die Bedeutung der Farbstoffkurve. *Acta Paed. Ac. Sci. Hung.* 3:81, 1962.

125. Kamarás, J.: Hallgatódzás a sziv felett
Medicina, Budapest, 1965.
126. Kamarás, J.: Adatok a pangásos keringési elégtelenség aetiológiájához és prognosisához csecsemő - és kisdedkorban. Gyermekgyógyászat 21:491, 1970.
127. Kamarás, J.: Heveny keringési katasztrófák. Fejezet a Gerlóczy, F., Láncoş, F.: Heveny katasztrófák csecsemő-és gyermekkorban című könyvben. Medicina Budapest, 1970.
128. Kamarás, J.: A pulmonalis hypertonia klinikuma a csecsemő- és gyermekkorban. Gyermekgyógyászat 23:306, 1972.
129. Kamarás, J., Cserháti, E., Bendig, L., Záborszky, B.: Kamrai septum defectus spontán záródása
Gyermekgyógyászat 19:95, 1968.
130. Kamarás, J., Csürös, É: Kamrai septum defectus quantitativ megítélése a hallgatódzái leletből
Gyermekgyógyászat 17:114, 1966.
131. Kamarás, J., Gömöri, A., Pataki, L.: Über die prä-und postoperative Bedeutung der Farbdilutionskurven beim Vorhofseptumdefekt. Cor et Vasa 4:65, 1962.
132. Kamarás, J., Láncoş, F., Simon, Gy., Kelemen, J.: Photoelektrische Registrierung des Blutdruckes im Säuglingsalter mit der Anwendung des Oxymeter Gerätes. Kinderärztl. Praxis 3:109. 1965.

133. Kamarás, J., Láncoş, F., Kelemen, J.: Szívfejlődési rendellenességek jelentősége a csecsemő-halálozásban és a szívsebészeti therápia csecsemőkori lehetőségei. *Orv.Hetl.* 111:1, 1970.
134. Kamarás, J., László, L.: Unblutige Bestimmung der arteriellen Sauerstoffsättigung bei kongenitalen Vitien mit rechts-links Shunt. *Acta Secundi Conventus Medicinae Internae Hung. Cardiologia*, Budapest 1963.
135. Kamarás, J., Pataki, L., Simon, Gy., Csere, M.: Festék dilutios görbék és alkalmazásunk a vérkeringés vizsgálatakor. *Orv.Hetil.* 102:343, 1961.
136. Kamarás, J., Simon, Gy.: Die Zeitwerte der oxymetrisch registrierten Farbstoffverdünnungskurven von 4-14 jährigen gesunden Kindern. *Acta Paed.Ac.Sci.Hung.* 3:285, 1962.
137. Katz, L.N., Feinberg, H., Shaffer, A.B.: Haemodynamic aspects of congestive heart failure. *Circulation* 21:95, 1960.
138. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P.: Heart Disease in Infancy and Childhood. The MacMillan Comp. New York, 1967.
139. Kidd, L., Rose, V., Collins, G., Keith, J.: Ventricular septal defect in infancy. *Amer. Heart J.* 69:4 1965.

140. Kidd, L., Rose, V., Collins, G., Keith, J.:
The hemodynamics in ventricular septal
defect in childhood.
Amer. Heart J. 70:732, 1965.
141. Kirklin, J.W., DuShane, J.W.; Repair of ventricular
septal defect in infancy.
Pediatrics 27:961, 1961.
142. Krabbenhoft, K.L., Evans, W.A. Jr.: Some pulmonary
changes associated with intracardiac septal
defects in infancy. Radiology 63:498, 1954.
143. Kramer, K.: Bestimmung des Sauerstoffgehaltes und
der Hämoglobinkonzentration in Hämoglobin-
lösungen und hämolysierten Blut auf licht-
elektrischem Wege. Z. Biologie 95:126, 1934.
144. Kreidberg, M.B., Chernoff, H.L., Lopez, W.L.: Cardiac
failure in infancy and childhood.
New England J. Med. 268:23, 1963.
145. Lambert, E.C., Canent, R.V., Hohn, A.R.: Congenital
cardiac anomalies in the newborn. A review of
conditions causing death or severe distress
in the first month of life. Pediatrics 37:343,
1966.
146. Landtman, B.: Clinical and morphological studies in
congenital heart disease. A review of 777
cases. Acta Paed. Scand. Suppl. 213, 1971.
147. Larrabee, W.F., Parker, R.L., Edwards, J.E.: Pathology
of intrapulmonary arteries and arterioles in
mitral stenosis. Mayo Clin. Proc. 24:316, 1949.

148. Leape, L.L., Longino, L.A.: Infantile lobar emphysema. *Pediatrics* 34:246, 1964.
149. Lester, C.W., Cournand, A., Riley, R.L.: Pulmonary function after pneumectomy in children. *J. Thoracic Surgery* 11:529, 1942.
150. Lewis, T.: *Diseases of the Heart. Described for Practitioners and Students.* McMillan Comp. 2nd Edition. New York, 1937.
151. Lozsádi, K.: Modification of Fick's principle for the determination of relative shunts. *Acta Paed. Ac. Sci. Hung.* 7:279, 1966.
152. Lucas, R.V. Jr., Adams, P. Jr., Anderson, R.C., Meyne, N.C., Lillehei, C.W., Varco, R.L.: The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study. *Circulation* 24:1372, 1961.
153. Lucas, R.V. Jr., St. Geme, J.W. Jr., Anderson, R.C., Adams, P., Ferguson, D.J.: Maturation of the pulmonary vascular bed. *Amer. J. Dis. Child.* 101:87, 1961.
154. Mannheimer, E., Ikkos, D., Jonsson, B.: Prognosis of isolated ventricular septal defects. *Brit. Heart J.* 1:333, 1957.
155. Marshall, R., McIlroy, M.B., Christie, R.V.: The work of breathing in mitral stenosis. *Clin. Sci.* 19:137, 1954.

156. Marshall, R., Widdicomb, J.G.: The activity of pulmonary stretch receptors during congestion of the lungs.
Quart. J. Exp. Physiol. 43:320, 1958.
157. Martelle, R.R., Moss, A.J.: Fifty-three cases of coarctation of the aorta.
Amer. J. Dis. Child. 103:556, 1962.
158. Matthes, K.: Kreislaufuntersuchungen am Menschen mit fortlaufend registrierenden Methoden
G. Thieme, Stuttgart, 1951.
159. McCue, C.M., Young, R.B.: Cardiac Failure in infancy. J. Pediat. 58:330, 1961.
160. McGregor, M.: Pulmonary hypertension
In Cander, L., Moyer, J.H.: Tenth Hahvemann Symposium of Aging of the Lung-perspectives
Grune and Stratton, New York, 1964.
161. McIlroy, M.B., Aptkorp, G.H.: Pulmonary function in pulmonary hypertension.
Brit. Heart J. 20:397, 1958.
162. McIntosh, D.J., Sinnott, J.C., Milne, I.G., Reid, E.A.S.: Some aspects of disordered pulmonary function in mitral stenosis.
Ann. Int. Med. 49:1294, 1958.
163. McMahon, B., McKeown, T., Record, R.: The incidence and life expectation of children with congenital heart diseases. Brit. Heart J. 15:121, 1953.

164. McMichael, J.: Dynamics of the heart. Brit.Med.J. 2:525,1952.
165. McNamara, D.G., Rosenberg, H.S.: Coarctation of the aorta. In: Paediatric Cardiology ed.by Watson, H. Mosby, C.V. Comp. Saint Louis, 1968.
166. Mehrizi, A., Hirsch, M.S., Taussig, H.B.: Congenital heart disease in the Neonatal period. Autopsy Study of 170 Cases. J. Pediat. 65:721,1965.
167. Merrill, J.M., Gobbel, W.J.Jr., France, R: The course of the total pulmonary vascular resistance in mitral stenosis following mitral valvulotomy Acta Med. Scand. 169:105, 1961.
168. Millikan, G.A.: Oximeter instrument for measuring continuously oxygen saturation of arterial blood in man. Rev.Sc. Instr. 13:434,1942.
169. Morgan, B.C., Griffith, S.P., Blumenthal, S.: Ventricular septal defects. I. Congestive heart failure in infancy. Pediatrics 25:54,1960.
170. Moss, A.J., Adams, F.H., Austin, W.O., Liebling, W.: Evaluation of flush method for determining blood pressures in infants. Pediatrics 20:53, 1957.

171. Moss, A.J., Duffie, E.R. Jr.: Congestive heart failure in infancy. Significance of venous pressure. *J. Pediat.* 60:346, 1962.
172. Motley, A.L., Cournand, A., Werkö, L.: Influence of short periods of induced acute anoxia upon pulmonary artery pressure in man. *Amer. J. Physiol.* 150:315, 1947.
173. Muir, C.S.: Incidence of congenital heart disease in Singapore. *Brit. Heart J.* 22:243, 1960.
174. Mustacchi, P., Sherins, R.S., Miller, M.J.: Congenital malformations of the heart and the great vessels: prevalence, incidence and life expectancy in San Francisco. *J.A.M.A.* 183:241, 1963.
175. Mustard, W.T., Keith, J.D., Trusler, G.A., Fowler, R., Kidd, L.: The surgical management of transposition of the great vessels. *J. Thoracic. Cardiovasc. Surg.* 48:935, 1964.
176. Mustard, W.T., Niguidula, F.N., Trusler, G.A.: Endocardial cushion defects in infants and children. Ten years' surgical experience. *Brit. Heart J.* 27:768, 1965.
177. Müller, W.H., Damman, J.F. Jr.: The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonary stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg. Gynec. obstet.* 95:213, 1952.

178. Nadas, A.S.: Pediatric Cardiology 2nd Edition.
W.B. Saunders Comp. Philadelphia 1967.
179. Nadas, A.S.: Management of infants with ventricular septal defect, a controversy.
Pediatrics 39:1,1967.
180. Nadas, A.S., Hauck, A.J.: Pediatric aspects of congestive heart failure. Circulation 21:424, 1960.
181. Nadas, A.S., Rudolph, A.M., Gross, R.E.: Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease. Circulation 22:1041, 1960.
182. Naeye, R.L.: The pulmonary arterial bed in ventricular septal defect a quantitative study of anatomic features in childhood.
Circulation 34:962, 1966.
183. Naeye, R.L., Lung pathology associated with pulmonary hypertension. In: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Ed. by Moss, A.J., Adams, F.H. Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1968.
184. Naeye, R.L., Vennart, G.P.: Pulmonary plexiform formations, their structure and significance.
Amer. J. Path. 36:593, 1960.
185. Neill, C.A. Recognition and treatment of congestive heart failure in infancy. Progr. Cardiovasc. Dis. 7:399, 1965.

186. Newcombe, C.P., Ongley, P.A., Edwards, J.E., Wood, E.H.: Clinical, pathologic and hemodynamic considerations in coarctation of the aorta associated with ventricular septal defect. *Circulation* 24:1356, 1961.
187. Noren, G.R., Raghiv, G., Moller, J.H., Amplatz, K., Adams, P.Jr., Edwards, J.E.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk with special reference to the occurrence of mitral insufficiency. *Circulation* 30:171, 1964.
188. Nilsson, N.J.: Ein linear anzeigendes Oximeter. *Pflügers Arch.f.ges.Physiologie*. 263:374, 1956.
189. Ober, W.B., Moore, T.E.Jr.: Congenital cardiac malformations in the neonatal period. An autopsy study. *New England J.Med.* 253:271, 1955.
190. Olney, M.B., Stephens, H.B.: Coarctation of the aorta in children. Observations in fourteen cases. *J. Pediat*, 37:639, 1950.
191. O'Neal, R.M., Rhomas, W.A., Hartcraft, P.M.: The media of small muscular arteries in mitral stenosis. *Arch. Path.* 60:267, 1955.
192. Oppé, T.E., Geller, F.: A simple photoelectric method for measuring systolic blood pressure in the newborn. *Lancet* II, 1255, 1962.

193. Otis, A.B., Fenn, W.O., Rahn, H.: Mechanics of breathing in man. *J. Appl. Physiol.* 2:592, 1950.
194. Parker, F. Jr., Weiss, S.: The nature and significance of the structural changes in the lungs in mitral stenosis. *Am. J. Path.* 12:573, 1936.
195. Petry, E., Lauer, R.M., Diehl, A.M.: Heart failure in childhood. *Pediatr. Clin. N. Amer.* 9:113, 1962.
196. Phillips, C.E. Jr., Dewese, J.A., Manning, J.A., Manohay, E.B.: Maturation of small pulmonary arteries in puppies. *Circulation Res.* 8:1268, 1960.
197. Pool, P.E., Vogel, J.H.K., Blount, S.G. Jr.: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Amer. J. Cardiol.* 10:706, 1962.
198. Rashkind, W.J., Miller, W.W.: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *J.A.M.A.* 196:991, 1966.
199. Reeve, R., Selzer, A., Popper, R.W., Leeds, R.F., Gerbode, F.: Reversibility of pulmonary hypertension following cardiac surgery. *Circulation* 33:Suppl. I.107, 1966.
200. Reynolds, S.R.M.: Fetal and neonatal pulmonary vasculature in guinea pig in relation to hemodynamic changes at birth. *Amer. J. Anat.* 98:97, 1956.

201. Richards, M.R., Merritt, K.K., Samuels, M.H.,
Langmann, A.G.: Congenital malformations of the
cardiovascular system in a series of 6053
infants. *Pediatrics* 15:12, 1955.
202. Richards, D.G.B., Whitfield, A.G.W., Arnott, W.M.,
Waterhouse, J.A.H.: The lung volume in low output
cardiac syndromes. *Brit. Heart J.* 13:381, 1951.
203. Ritter, D.G., Feldt, R.H., Weidman, W.H., DuShane, J.W.:
Ventricular septal defect.
Circulation 32:42, 1965./Suppl. 3./
204. Rivkin, L.M., Read, R.C., Lillehei, C.W., Varco, R.L.:
Massive atelectasis of the left lung in
children with congenital heart disease
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 34:116, 1957.
205. Romhányi, Gy., Berki, E.: Spirometriás vizsgálatok
hullai tüdőkön. *Magyar Belorvosi Archivum*
10:106, 1957.
206. Rose, V., Collins, G., Kidd, L., Keith, J.:
Clinico-hemodynamic correlations in ventri-
cular septal defect in childhood.
J. Pediat. 69:359, 1966.
207. Ross, J. Jr., Morrow, A.G., Braunwald, E.: Regression
of severe pulmonary hypertension after
repair of a defect of the ventricular sep-
tum in a patient with bidirectional shunt.
New Engl. J. Med. 270:946, 1964.

208. Rossier, P.H., Bühlmann, A., Schaub, F., Luchsinger, P.:
Pulmonale Hypertension und chronische
Cor pulmonale. Springer Verlag, Berlin-
Göttingen-Heidelberg, 1955.
209. Rowe, R.D., Mehrizi, A.: The Neonate with Congenital
Heart Disease. Saunders, W.B. Co.
Philadelphia, London, Toronto, 1968.
210. Rudolph, A.M.: Diagnosis and treatment: Respiratory
distress and cardiac disease in infancy.
Pediatrics 35:999, 1965.
211. Rudolph, A.M.: The effects of postnatal circulatory
adjustments in congenital heart disease.
Pediatrics 36:763, 1965.
212. Rudolph, A.M.: The foetal circulation and changes in
the circulation after birth.
Proceedings, Ass. Europ. Paediatr. Cardiologists
6:2, 1970.
213. Rudolph, A.M., Auld, P.A.M., Golinko, R.J., Paul, M.H.:
Pulmonary vascular adjustments in the neo-
natal period. Pediatrics 28:28, 1961.
214. Rudolph, A.M., Cayler, G.G.: Cardiac catheteriza-
tion in infants and children.
Pediat. Clin. N. Amer. 5:907, 1958.
215. Rudolph, A.M., Yuan, S.: Response of the pulmonary
vasculature to hypoxia and H^+ ion concentra-
tion changes. J. Clin. Invest. 45:399, 1966.

216. Saling, E.: Neue Untersuchungsergebnisse über den Kreislauf des Kindes unmittelbar nach der Geburt. Arch.Gynaek. 194:287, 1960.
217. Sárkány, J.: A csecsemőhalálozás elleni küzdelem eredményei Magyarországon. Népegészségügy 43:353, 1962.
218. Sárkány, J.: Budapest csecsemőhalálozásának alakulásáról. Miért marad el Budapest csecsemőhalálozása az ország fejlődésétől? Orv. Hetil. 104:100, 1963.
219. Sárkány, J.: A csecsemőhalálozás dinamikáját meghatározó egyes tényezőkről. Gyermekgyógyászat 15:225, 1964.
220. Sárkány, J.: Az újszülöttkor sajátosságairól Gyermekgyógyászat 17:72, 1966.
221. Savard, M., Swan, H.J.C., Kirklin, J.W., Wood, E.H.: Hemodynamic alterations associated with ventricular septal defects. In: Bass, A.D., Moe, G.K.: Congenital Heart Disease, Washington, Amer.Ass.for Advancement of Science, 1960.
222. Schulz, H.: Submicroscopic Anatomy and Pathology of the Lung. Springer, Berlin. 1959.
223. Schwartz, H.: Herzchirurgie beim Säugling und Kleinkind. Springer, Berlin-Heidelberg, New York 1968.

224. Selzer, A.: Defect of ventricular septum.
Summary of twelve cases and review of the
literature. Arch. Int. Med. 84:798, 1949.
225. Serratto, M., Miller, R.A.:
In Watson, H.: Paediatric Cardiology
C.V. Mosby Co. Saint Louis, 1968.
226. Shepherd, J.T., Wood, E.H.: The role of vessel tone in
pulmonary hypertension.
Circulation 19:641, 1959.
227. Schrire, V., Vogelpoel, L., Beck, W., Nellen, M.,
Swanepoel, A.: Ventricular septal defect: the
clinical spectrum.
Brit. Heart J. 27:813, 1965.
228. Slonim, M.B.: Cardiopulmonary physiological data
for healthy Denver-acclimatized man
Denver, 1965.
229. Spach, M.S., Boineau, J.P., Canent, R.V. Jr: Defects
of the ventricular septum
In: Heart Disease in Infants, Children and
Adolescents, Moss, A.J., Adams, F.H.
Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1968.
230. Stanton, R.E., Fyler, D.C.: The natural history of
pulmonary hypertension in children with
ventricular septal defects assessed by serial
right-heart catheterization.
Pediatrics 27:621, 1961.

231. Steiner, R.E., Harrison, C.V., Goodwin, J.F.:
Radiological assesment of pulmonary arterial
and pulmonary venous pressure in problems of
pulmonary circulation.
J.A. Churchill, Ltd, 1961.
232. Shann, M.K.M.: Congenital heart disease in Taiwan
Republic of China.
Circulation 39:251, 1969.
233. Sharp, J.T., Griffith, G.T., Bunnell, J.L., Green, D.G.:
Ventilatory mechanics in pulmonary edema in man.
J. Clin. Invest, 37:111, 1958.
234. Sharpey-Schafer, E.P.: Cardiac output in severe
anaemia. Clin. Sci. 5:125, 1944.
235. Spencer, H.S.: Pathology of the Lung.
MacMillan Co., New York, 1962.
236. Stanger, P., Lucas, R.V. Jr., Edwards, J.E.:
Respiratory distress in congenital heart
disease. Paediatrics 43:760, 1969.
237. Stead, E.A. Jr.: Pathologic Physiology Generalized
Circulatory Failure. In: Cecil, R.L., Loeb, K.F.:
A Textbook of Medicine. W.B. Saunders Co,
Philadelphia-London, 1951.
238. Strauss, M.B.: Acute renal insufficiency due to
lower-nephron nephrosis. New Engl. J. Med.
239:693, 1948.

239. Talner, N.S.: Congestive Heart Failure
In: Moss, A.J., Adams, F.H.: Heart Disease in Infants,
Children and Adolescents. Williams and Wilkins
Co. Baltimore, 1968.
240. Talner, N.S., Sanyal, S.K., Halloran, K.H., Gardner,
T.H., Ordway, N.K.: Conges ive heart failure in
infancy. I. Abnormalities in blood gases and
acid-base equilibrium. Pediatrics 35:20, 1965.
241. Talner, N.S., Sanyal, S.K., Gardner, T.H., Halloran, K.H.,
Rivard, G.: Biochemical alterations in congestive heart
failure in infancy.
In: The Heart and Circulation in the Newborn
and Infants ed. by Cassels, D.E.,
Grune and Stratton, Inc. New York, 1966.
242. Taussig, H.: Congenital Malformations of the Heart
The Commonwealth Fund., Second Edition.
Harvard University Press, Cambridge, Oxford
University Press, London, 1960.
243. Thompson, N.B. Jr.: Complete repair of total anomalous
pulmonary venous drainage in infancy.
Amer. J. Surg. 109:788, 1965.
244. Thomas, W.A., Lee, K.T., Rabin, E.R., O'Neal R.M.:
Mitral stenosis and pulmonary arteriosclerosis.
Arch. Path. 62:257, 1956.
245. Turino, G.M.: PULmonary distensibility in mitral steno-
sis and congenital heart disease.
J. Clin. Invest, 25:740, 1956.

246. Turino, G.M., Fishman, A.P.: The congested lung
J.Chron.Dis. 9:510,1959.
247. Van Buchem, F.S.P., Eerland, L.D.:
Myxoma cordis. Diagnosis established pre-operatively; surgical removal of the tumor.
Dis. Chest. 31:61,1957.
248. Vecsei, P., Horváth, M., Herrmann, J.: Véráramlás regisztrálásán alapuló vérnyomásmérés oxyméter segítségével.
Orv. Hetil. 102:544,1961.
249. Vogel, J.H.K., Blount, S.G.Jr.: The role of hydrogen concentration in the regulation of pulmonary arterial pressure. Circulation 32:788,1965.
250. Vogel, J.H.K., Hutcherson, J.D., Rosenkranz, J.G., Paton, B.C., Blount, S.G.Jr: Pulmonary artery banding for high pulmonary vascular resistance.
Amer. J. Cardiol. Feb., 1968 /Abstr./
251. Wagner, R.: Über einige grundsätzliche Fragen der Lungendurchblutung.
Klin. Wschr. 17: 961,1938.
252. Wagenwoort, C.A., Heath, D., Edwards, J.E.:
The Pathology of the Pulmonary Vasculature.
1st ed. Charles C. Thomas, Springfield, Ill. 1964.
253. Wagenwoort, C.A., Neufeld, H.N., DuShane, I.W., Edwards, J.E.: The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect: a quantitative study of anatomic features in fetuses, infants and children
Circulation 23:733,1961.

254. Wagenwoort, C.A., Neufeld, H.N., Edwards, J.E.:
The structure of the pulmonary arterial tree
in fetal and early postnatal life
Lab. Invest. 10:751, 1961.
255. Weidman, W.H., DuShane, J.W., Kincaid, O.W.:
Observations concerning progressive pulmonary
vascular obstruction in children with ventri-
cular septal defects. Ame. Heart J. 65:148, 1963.
256. Weibel, E.R.; Morphometry of the Human Lung.
Academic Press, New York, 1963.
257. West, J.R., Bliss, H.A., Wood, J.A., Richards, D.W. Jr:
Pulmonary function in rheumatic heart disease
and its relation to exertional dyspnoea in
ambulatory patients. Circulation 8:178, 1953.
258. West, J.B., Dollery, C.T., Heard, B.E.: Increased
vascular resistance in the lower zone of the
lung caused by perivascular oedema
Lancet 2:181, 1964.
259. Wood, E.H.: Oximetry. In Medical Physics ed. by
Otto Glaser. 2:644, 1950.
260. Wood, P.: Diseases of the Heart and Circulation
3. ed. Spottiswood. Eyre - London, 1969.
261. Wood, P.: Pulmonary hypertension with special reference
to the vasoconstrictive factor.
Brit. Heart J. 20:557, 1958.

262. Wood, P.: The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunts. I-II. Brit. Med. J. 2:701, 1958. 2:755, 1958.
263. Woolf, C.R.: Respiratory function and cardiac dyspnoea. Dis. Chest 43:142, 1963.
264. Ziegler, R.F., Lam, C.R.: Indications for the surgical correction of coarctation of the aorta in infancy. Amer. J. Cardiol. 12:60, 1963.
265. Yerushalmy, J.: The California Child Health and Development Studies. Study design and some illustrative findings in congenital heart disease.
In: Fraser, F.C., McKusik, V.: Congenital Malformations.
Proceedings of the third international conference the Hague, The Netherlands, 1969.
Excerpta Medica, Amsterdam-New York, 1969.
266. Youmans, W.B., Huckins, A.R.: Hemodynamics in Failure of the Circulation /Chronic Venous Congestion without Heart Failure/.
American Lecture Series Springfield, Ill.
Charles C. Thomas, 1951.