

# Kongenitális kardiomiopátia

Dr. Katona Márta, Dr. Máder Krisztina, Dr. Gábor Krisztina,  
Dr. Kaizer László

SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi  
Központ, Szeged

## *Endocardialis fibroelastosis. Esetbemutató*

### *Anamnézis*

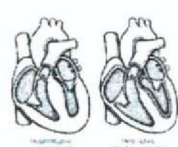
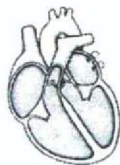
Graviditás III/3/37. gestatio hét. Cs.Á. fiú, 3200 g, Apgar 8–10 status  
Foetalis echocardiographia a 20. gestatio héten. Aszimmetrikus  
négyüregi kép, csökkent kontraktilitású balkamra, echodens  
megvastagodás a balkamrafalon, súlyos mitralis insufficiencia.

*Magzati endocardialis fibroelastosis (EFE)*. Mater felvilágosítást kapott,  
a terhesség megtartása mellett döntött.

## *Cardiomyopathiák típusai*



**Egészséges szív**



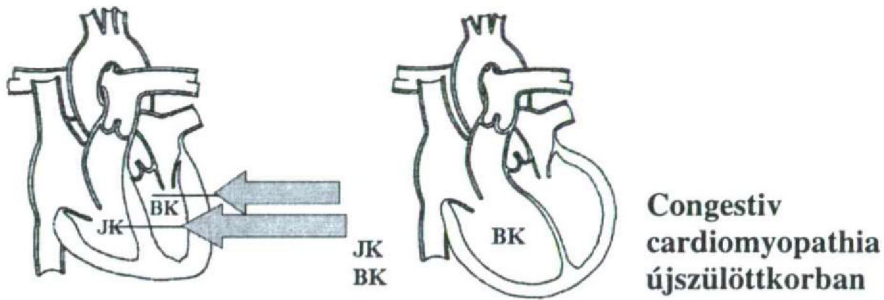
**Restrictiv CMP**



**Hypertrophiás CMP**

**Congestiv (=Dilatativ CMP)**

**Fibrosis a  
szívizomrostokban  
- csökkent systolés  
funkció  
- csökkent diastolés  
funkció**



### ***Etiológia***

Endocardialis fibroelastosis  
 Carnitin hiány  
 Cocksackie infekció  
 Autoimmun

Coronaria rendell.  
 Hypoxia  
 Genetikai

### ***Endocardialis fibroelastosis etiológiája***

#### **Primer**

- Intrauterin hypertensio
- Myocardialis ischaemia/hypoxia
- Genetikus. Dystrophin, tafazzin, LIM protein, mutáció
- Anyai SLE. Szívizomzat elleni antitestek
- Infekció. mumps virus?, enterovirus, Cocksackie

#### **Secunder**

- Congenitalis vitium. Aorta stenosis/atresia, hypoplasiás balkamra, balkamrai obstrukció

### ***Endocardialis fibroelastosis klinikai tünetei Cs. Á. betegben***

#### ***Fizikális vizsgálat***

#### **Cardialis decompensatio (1 hetes korban)**

- galopp ritmus
- hepatomegalia
- szívzöreje nem volt hallható
- cardiogén sokk

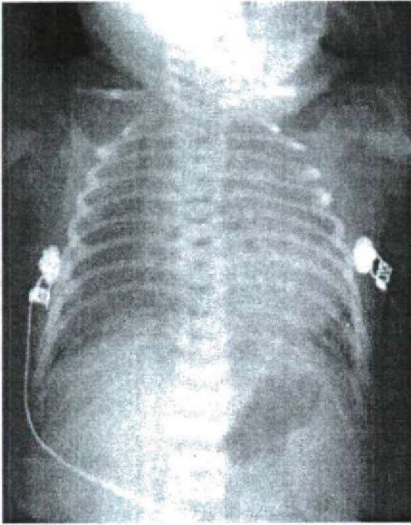
#### **Légzési elégtelenség (4 hónap alatt 36 óráig gép nélkül)**

- tachy-dyspnoe

#### **Infekcióra való hajlam (2 hetes kortól)**

#### **Táplálási nehezítettség (csak szondán át)**

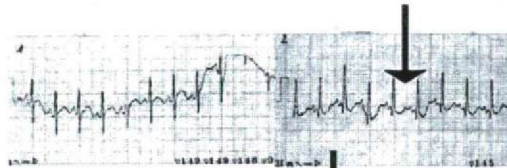
#### **Fáradékonyság**



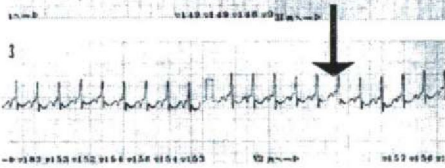
### Cs. Á. újszülött mellkas felvétele

Radiológiai jellemzők:

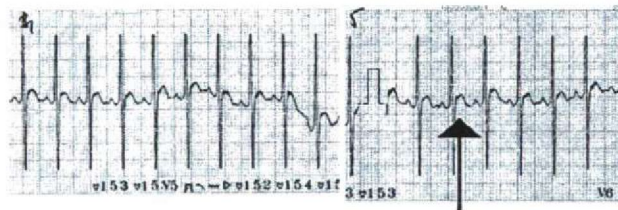
- cardiomegalia
- cardio-thoracicus index  $> 1:2$
- kisvérköri pangás
- balkamra hypertrophia
- hepatomegalia



Repolarisatio zavar  
SI, SII

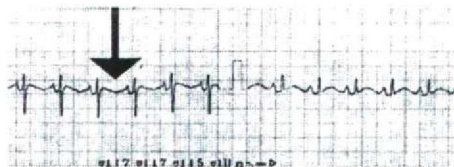


Balpitvari terhelés  
(V1, V2 negatív P)

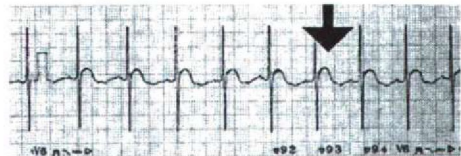


ST elevatio  
(V5, V6)

### Cs. Á. újszülött EKG-ja

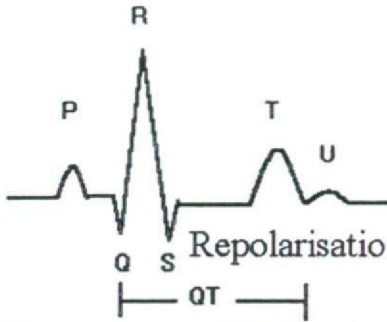


Végtagi elvezetésben S I, S III  
Repolarisatio zavar lapos T  
hullámok



Mellkasi elvezetésben V5, V6  
Súlyos repol. zavar: ST elevatio

### Cs. Á. 4 hónapos csecsemő EKG-ja

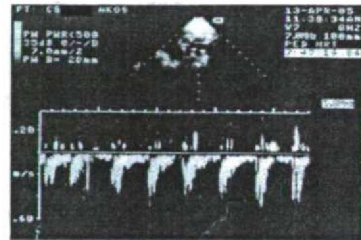


tachycardia  
 balkamra hypertrophia  
 balpitvari terhelés  
 repolarisatio zavar  
 ST depressio  
 (Invertált T hullám V5 V6-ban)  
 ST elevatio  
 bradycardia

### EKG eltérések EFE-ben Cs. Á. betegben



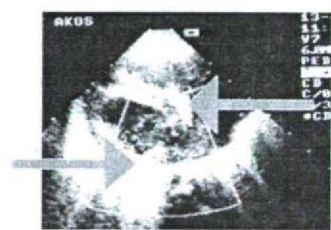
Négyüregi kép, echodens balkamra



Pulmonalis hypertensio



A balkamra fala vastag, echodens



Mitralis és tricuspidalis insuff.

### Cs.Á. 3,5 hónapos csecsemő doppler-echocardiographiás képei

#### Doppler-echocardiographia

Dilatativ cardiomyopathiára jellemző elváltozások

- Csökkent balkamra kontraktilitás
- Megnagyobbodott végdiastolés és végsystolés átmérő
- Balpitvari megnagyobbodás
- Jobbkamra hypertrophia
- Secunder MI (4/4) és TI (2/4)
- Ejekciós frakció < 60% (25–30%)
- Linearis ejekcios frakció < 25% (12%)

### **Haemodinamikai jellemzők**

- alacsony perctérfogat → szöveti hypoxia
- csökkent coronaria telődés
- megnövekedett BK végdiastolés nyomás
- kisvérköri pangás
- pulmonalis hypertensio

### **Szívkatéteres vizsgálat indikációja**

#### Differenciál diagnózis

- myocarditis (PQ megnyúlás)
- Bland–White–Garland syndroma (rendell. coronaria eredés)

#### Biopsia (endomyocardiumból)

- Terápia
- transplantáció

### **EFE terápia Cs. Á. betegben**

Cél: a contractilitás javítása, perctérfogat javítása, oedema csökkentése.

#### Pozitív inotrop szerek

- Digoxin
- Dopamin 2,5–5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
- Dobutrex 5–10  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$

#### Afterload csökkentés

- ACE gátló (Tensiomin)

#### Diureticum

- Furosemid

#### Elektrolit pótlás

- KCl, Mg

#### Légzés támogatás

- oxigén, SIMV, CPAP (4 hó)

#### Antibioticum

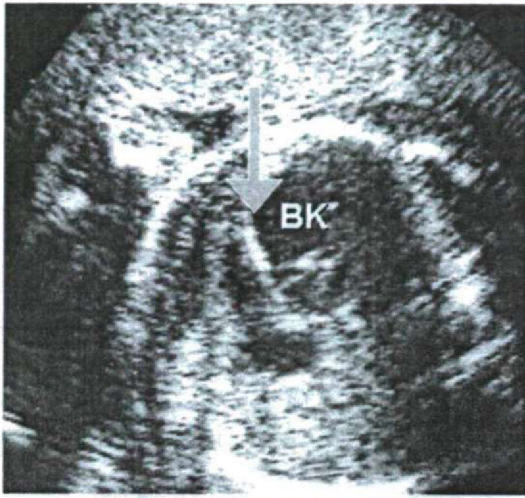
- Ampicillin, Brulamycin, Fortum
- Amikin, Ciprobay, Augmentin

#### Bio-Carnitin

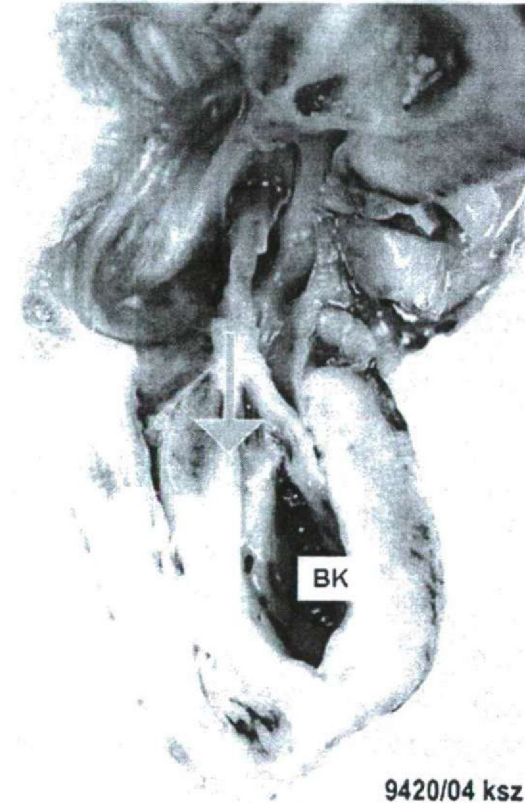
#### Szedálás

#### *Szívtransplantáció?*

*Foetalis echocardiographia a 21. gestatis héten*



**FE-vel endocardialis  
fibroelastosis (echodensitás)  
látható egy 21 hetes  
magzatban (NT=4,1mm)**



**Az embryopathologiai  
vizsgálat  
igazolta a diagnózist**

9420/04 ksz

*Dr. Kaiser László engedélyével*

### ***Klinikai diagnózis***

Partus maturus  
Intrauterin infekció (Staph.epid.)  
Endocardialis fibroelastosis  
Cardialis decompensatio  
Icterus neonatorum  
Sepsis (Serratia, Staph. hom.)  
Pneumonia  
Anaemia neonatorum  
Dystrophia  
St. Post cardiopulmonalis resuscitationem

*Exitus lethalis 4 hónapos kor. Haemocultura*

### ***Összefoglalás***

Az EFE lethalis betegség, a betegek az intenzív terápia ellenére sem érik meg az 1 éves kort.

Foetalis echocardiographiával az EFE jól diagnosztizálható, a korrekt tájékoztatás után a döntés joga a szülőké.

Az antenatalis diagnózis, ill. a secunder preventio nagyon sok szenvedéstől megkíméli mind a beteget, mind pedig a szülőket. Az etiológia pontos tisztázása elősegítheti a primer prevenció lehetőségét.

Postnatalisan, az EFE-re jellemző a korai cardialis decompensatio, amely refrakter a cardiovascularis gyógyszerekre.